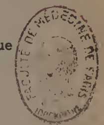
REVUE NEUROLOGIQUE

BULLETIN OFFICIEL DE LA

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE

DE PARIS



Tome 72 - No 2
AOUT 1939



MASSON ET Cie, ÉDITEURS
LIBRAIRES DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
120 BOULEVARD SAINT-GERMAIN - PARIS

REVUE NEUROLOGIQUE

PRIX DE L'ABONNEMENT ANNUEL

(L'abonnement part du 1er janvier)

France et Colonies, 190 fr. — Prix du numéro, 24 fr. — Changement d'adresse, 1 fr.

ÉTRANGER

Tarif nº 1. . . . . 230 fr.
Tarif nº 2. . . . . 240 fr.

N. B. — Ne bénéficient du tarif réduit nº 1 que les abonnés de pays qui, conformément à la convention postale universelle de Stockholm, ont accepté une réduction sur les affranchissements des publications périodiques. Ces pays sont : Albanie, Allemagne, République Argentine, Autriche, Belgique, Bolivie, Brésil, Bulgarie, Canada, Chili, Colombie, Congo belge, Costa-Rica, Cuba, Egypte, Equateur, Espagne, Esthonie, Finlande, Grèce, Guatémala, Haïti, Hedjaz, Honduras, Hongrie, Irak, Iran, Italie, Luxembourg, Lettonie, Libéria, Lithuanie, Mexique, Nicaragua, Panama, Paraguay, Pays-Bas, Pérou, Pologne, Portugal et ses colonies, République Dominicaine, Roumanie, San Salvador, Suède, Suisse, Tchéco-Slovaquie, Turquie, Union Afrique du Sud, Uruguay, U. R. S. S., Vatican, Venezuela, Yougoslavie.

La **Revue Neurologique** paraît tous les mois, par fascicules de 100 pages environ.
La **Société de Neurologie** se réunit le 1er jeudi du mois, 12, rue de Seine, à 9 heures, sauf en août, septembre et octobre.

Adresser tout ce qui concerne la Rédaction
de la REVUE NEUROLOGIQUE, au Docteur P. MOLLARET de la SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE, au Docteur R. GARCIN.
Librairie MASSON ET Cie, *120, boulevard Saint-Germain, Paris-6e.*
Téléphone : Danton 56.11-56.12-56.13. Inter Danton 31. Compte postal nº 599.

REVUE NEUROLOGIQUE

ORGANE OFFICIEL

DE LA

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS

ANNÉE 1939-40

2e semestre

TOME 72

REVUE NEUROLOGIQUE

fondée en 1893 par E. BRISSAUD et Pierre MARIE

BULLETIN OFFICIEL DE LA

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE

DE PARIS

ANNÉE 1939 - 40

2e SEMESTRE

TOME 72



MASSON ET Cie, ÉDITEURS
LIBRAIRES DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
120 BOULEVARD SAINT-GERMAIN - PARIS

REVUE NEUROLOGIQUE

TABLES DU TOME 72

Années 1939-1940

I. — MÉMOIRES ORIGINAUX

II. — SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS

Séance du 6 *juillet* 1939.

PRÉSIDENCE DE M. MONNIER-VINARD.

Séance du 7 mars 1940.

Présidence du M. Tournay.

Séance du 7 novembre 1940.

Présidence de M. Tournay.

Séance du 5 *décembre* 1940.

Présidence de M. A. Tournay.

III. — ACADÉMIE DE CHIRURGIE ET SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS

Séance du 10 *avril* 1940.

Présidence successive de M. P. Mocquot et de M. A. Tournay.

IV. — SOCIÉTÉS

Société de neurologie de Varsovie

Société de neurologie de Prague.

V. — 3e CONGRÈS NEUROLOGIQUE INTERNATIONAL

Copenhague 21-25 août 1939.

VI. — TABLE ALPHABÉTIQUE DES MATIÈRES (1)

A

(1) Les noms en caractères gras se rapportent aux auteurs de mémoires originaux.

B

F

G

H

J

K

L

M

Q

R

S

T

V

VII. — INDEX ALPHABÉTIQUE DES AUTEURS

A

B

D

E

H

I

J

K

L

M

N

O

P

T

U

V

W

Y

Z

Tome 72. N° 1 Juillet 1939

REVUE NEUROLOGIQUE

MÉMOIRES ORIGINAUX

ADÉNOME BASOPHILE DE L'HYPOPHYSE

(*Maladie de Cushing*)

PAR MM.

A. AUSTREGESILO,
Professeur titulaire de clinique neurologique à l'Université du Brésil

I. COSTA RODRIGUES et ANTONIO R. DE MELLO
Assistants à la clinique

Depuis quelques années, un nouveau syndrome a éveillé l'intérêt des endocrinologistes. Récemment identifié, cet ensemble symptomatique fut décrit par Harvey Cushing dans une série d'articles, et dans son ouvrage *Pituitary Body and Hypothalamus and Parasympathetic System*, il a fait une étude détaillée et approfondie de l'affection qui nous occupe, surtout du point de vue anatomo-clinique. Beaucoup d'autres auteurs ont consacré des travaux à cette affection. Citons parmi ceux-ci : Philibert, Roch, Giraud, Margarot et Rimbaud, Jaeger, Ganna, Ruthishauser, Krauss, etc.

Tout récemment, en 1937, Irving Pardes, dans un important article, passe en revue tous les travaux, ou presque tous les travaux, parus sur cette affection, et en publie une bibliographie étendue.

L'affection décrite par Cushing se caractérise par un cadre symptomatique pluriglandulaire, secondaire à un adénome histologique, non tumoral, des cellules basophiles du lobe antérieur de l'hypophyse. D'après les statistiques de Raab et Lichwitz, il n'existerait dans la littérature mondiale que 38 observations de cette affection. Elle est très rare et peu nombreux sont les cas où l'on a fait des recherches anatomo-pathologiques. Comme on le sait, elle montre une préférence pour les femmes (environ 3/4) et pour les adolescents. Le complexe des symptômes qui constituent le syndrome de Cushing pourrait être ainsi divisé, *grosso modo* :

Obésité. Elle présente un aspect particulier ; elle atteint le visage, le cou et le tronc, à topographie facio-tronculaire, en épargnant les membres supérieurs et les membres inférieurs qui se maintiennent relativement minces, faisant un contraste typique avec le reste du corps. Cette obésité ne semble pas être une obésité propre, mais plutôt un mélange

de graisse et d'infiltration myxœdémateuse. Le visage se montre arrondi, en pleine lune, les paupiéres gonflées et les joues boursouflées. Des masses de graisse enveloppent la partie moyenne du corps : les seins sont volumineux, l'abdomen est si grand que l'on peut penser à une grossesse. Quelques auteurs disent que cette adiposité est douloureuse, d'autres disent qu'elle ne l'est pas. D'aprés Wolff, l'obésité survient d'une façon extrêmement rapide.

Modifications sexuelles. Il y a des modifications des caractéres sexuels secondaires et primaires ; la femme se masculinise, parfois le clitoris se développe d'une façon anormale, il y a absence des régles qui peut être précédée par de l'oligoménorrhée et de la frigidité ; ces troubles menstruels s'accompagnent du manque de folliculine et de l'hormone gonadotrope dans l'urine. Chez l'homme, l'impuissance fonctionnelle s'installe de bonne heure, l'érection est nulle, le désir sexuel absent ; d'aprés certains auteurs, une atrophie des organes génitaux, en particulier des testicules, peut se manifester.

Troubles du système pileux. Chez les femmes et les garçons préadolescents ces troubles se révélent par une hypertrichose généralisée : la barbe apparaît au menton, les poils de la moustache poussent, les cuisses, les jambes et l'abdomen se couvrent de poils ; à la région pubienne les poils ne gardent pas la disposition féminine. Cependant chez l'homme, la barbe arrête sa croissance, les cheveux, les sourcils et les cils tombent, le facies du malade présentant un aspect particulier.

Troubles cutanés. La peau du visage devient pléthorique, d'une couleur rose vif, donnant même l'impression d'un érythéme scarlatineux. Généralement l'on observe des raies violacées surtout aux seins, à l'abdomen, aux épaules, aux cuisses et aux hanches. Parfois l'on constate des hémorragies cutanées ; le purpura n'est pas rare et des ecchymoses purpuriformes peuvent se montrer soit spontanément, soit aprés contusion.

Hypertension artérielle. En régle, les deux limites de la pression, systolique et diastolique, se trouvent hautes. Certains auteurs, parmi lesquels Simonnet, disent que l'hypertension artérielle est continue et durable, qu'elle coïncide avec une artériosclérose généralisée et avec des crises vasculaires (spasme, embolie, thrombose ou hémorragie). D'autres auteurs, comme Philibert, pensent cependant que la pression artérielle est sujette à des variations soudaines dans le sens de l'élévation des deux chiffres, maximum et minimum. L'hypertension peut déterminer ou influencer des troubles circulatoires, de l'hypertrophie des cavités cardiaques et de l'insuffisance ventriculaire gauche. En général on trouve de la tachycardie, mais on constate des cas où il n'y a point d'hypertension.

Troubles de l'ossification. Trés fréquemment, on observe de la décalcification de tous les os du squelette, en particulier des vertébres et des côtes, et de la sorte l'on voit des malades présentant souvent une

cyphose cervico-dorsale ou une cyphose dorso-lombaire, une diminution de la taille, des fractures spontanées des côtes, etc. Cette dystrophie osseuse peut atteindre un degré plus avancé où l'on voit survenir de l'ostéoporose, des lacunes osseuses, de l'ostéomalacie, etc.

Symptômes oculaires. Des symptômes oculaires décrits par Cushing, Wolff, Simonnet et d'autres auteurs, nous signalons des douleurs aux yeux, légère exophtalmie, diminution de l'acuité visuelle, diplopie transitoire, exsudat et hémorragie sous-rétiniens, papilles à bords flous, etc.

Symptômes radiologiques. La radiographie des os montre la décalcification du squelette. L'examen radiologique de la selle turcique ne montre rien d'anormal, bien que, dans quelques cas, on ait observé de l'érosion du plancher. L'on a souvent vérifié, à l'examen radiologique, l'existence de calculs rénaux et des calculs biliaires.

Autres symptômes. Il est fréquent de noter chez les malades atteints du syndrome de Cushing, de la faiblesse générale et une grande facilité à la fatigue, ils se plaignent de fortes céphalées et de douleurs abdominales et lombo-sacrées. La résistance aux infections chez ces malades se trouve fort diminuée et l'on voit ainsi apparaître de façon intercurrente des ulcères cutanés, des complications pulmonaires, des méningites, des phlegmons streptococciques, etc. Il n'est pas rare non plus de constater des troubles vaso-moteurs, de l'acrocyanose, de l'œdème des extrémités, un signe du lacet positif.

Métabolisme basal. Le métabolisme basal est variable, allant de + 33 % jusqu'à — 40 % (Simonnet). En ce qui concerne l'action spécifique dynamique des albumines, l'on ne peut rien affirmer de sûr.

Syndrome humoral. Une série de données fournies par les recherches de laboratoire orientent le diagnostic de maladie de Cushing. En général, l'examen du sang révèle de la polyglobulie dépassant 5.000.000 pour les hématies, de l'hyperchroménie et de la leucocytose polynucléaire. Le métabolisme des glycides est habituellement modifié dans le sens d'une hyperglycémie. Parfois, l'épreuve de l'hyperglycémie provoquée donne une courbe du type diabétique ; l'épreuve de l'hypoglycémie par l'insuline produit des réactions inverses, augmentées. Le métabolisme des lipides est aussi modifié : l'on trouve de l'hypercholestérolémie qui peut atteindre 4 grammes (Ruthishauser) et même 7 grammes (Ganna). Le taux du calcium du sang se trouve généralement augmenté. La polyurie et la glycosurie, bien que fréquemment trouvées, peuvent faire défaut. Il y a augmentation du calcium dans l'urine. On doit encore citer comme un moyen diagnostique du syndrome de Cushing, l'épreuve biologique de l'hormone hypophysaire gonadotrope, puisque l'affection est déterminée par les cellules basophiles de l'hypophyse qui sont celles qui produisent cette hormone. D'après Wolff, l'hormone a été trouvée dans peu de cas. Son effet stimulant particulier sur les ovaires, a été histologiquement vérifié ; toutefois la détermination de l'œstrine n'a pas encore été réalisée.

***

Il nous faudrait, cependant, considérer que le tableau clinique de la maladie de Cushing, avec un riche complexe symptomatique, tel que nous venons de l'exposer, n'est pas toujours celui que l'on rencontre le plus souvent. Ce qui se montre plutôt au clinicien, ce sont des cas certainement de formes incomplètes, pour ainsi dire inachevées ou des formes incipientes qu'il faut reconnaître, ayant en vue le peu de symptômes capitaux qui peuvent alerter l'esprit du clinicien et le conduire à penser à cette affection, de manière qu'au cours d'une observation approfondie un diagnostic vienne à être confirmé ou non.

***

Le progrès considérable fait dans l'étude de la physiologie de l'hypophyse, nous montre l'importance du rôle que cette glande joue sur presque toutes les fonctions de l'organisme. La fonction de l'hypophyse dépend des hormones sécrétées par le lobe antérieur, par la *pars intermedia* et par le lobe postérieur, hormones qui exercent leur action d'une façon directe ou indirecte, intervenant dans les fonctions métaboliques, et d'une façon prépondérante sur la régulation du métabolisme des glycides, des lipides, des protides et de l'eau ; en menant le fonctionnement d'autres glandes endocrines pour les exciter ou modifier leur fonction, en réglant les fonctions excito-trophiques (croissance et formation des tissus) et les fonctions excito-motrices (sur tous les muscles lisses). Le lobe antérieur de l'hypophyse sécrète, parmi d'autres hormones, les suivantes : les gonadotropes, dénommées aussi stimulantes sexuelles étudiées par Evans et par Aschheim et Zondek. Ce dernier auteur a séparé deux groupes de ces hormones : prolan *A* qui agit sur la maturation du follicule et sur la spermatogénèse, et prolan *B* qui aide à la lutéinisation et stimule les cellules interstitielles du testicule. Les autres hormones sont : l'hormone adrénotrope, stimulant les glandes surrénales, particulièrement le cortex ; l'hormone thyréotrope et l'hormone parathyréotrope ; l'hormone hyperglycémiante, principe qui diminue la tolérance aux glycides, antagoniste de l'insuline, producteur de la glycosurie et de l'hyperglycémie, donc hormone diabétogène ; l'hormone régulatrice du métabolisme des protides ; l'hormone régulatrice du métabolisme des lipides ; l'hormone de la croissance et peut-être une hormone régulatrice de l'érythropoïèse, etc. L'hypophyse est donc, comme l'a très proprement dit Wolff, le quartier général du système endocrinien, ou selon l'expression pittoresque d'Annes-Dias, « le soleil du système planétaire endocrinien ».

Après avoir fait ces très légères références à la physiologie hypophysaire, nous ferons un rapide aperçu sur la physiopathologie de la maladie de Cushing qui se caractérise par un syndrome pluriglandulaire, secon-

daire à un adénome histologique, développé aux dépens des cellules basophiles du lobe antérieur de l'hypophyse. Cushing démontra que les troubles provenant du basophilisme hypophysaire, troubles qui étaient encore récemment rattachés à des causes pluriglandulaires ou à des troubles des glandes surrénales ou des glandes sexuelles, ont pour origine un adénome basophile du lobe antérieur de l'hypophyse, dont la sécrétion hormonale, en agissant sur les différentes fonctions métaboliques et sur toutes les glandes endocrines, doit être incriminée pour les différents symptômes de la maladie que Cushing présente.

Le syndrome pluri-endocrino-métabolique de la maladie de Cushing se traduit par des symptômes de dysfonction des gonades, des surrénales, de la thyroïde, des parathyroïdes, du pancréas, etc., et particulièrement de nature hypophyso-corticale. Les nombreuses hormones hypophysaires, par leur action sur les glandes endocrines citées et sur le métabolisme des glycides, des lipides et des protides, exercent une influence due à leurs intimes rapports avec le diencéphale (complexe diencéphalo-hypophysaire), déterminant des troubles dans les parties les plus variées de l'organisme. Parmi ce riche ensemble symptomatique de la maladie de Cushing, des troubles tels que l'aménorrhée, la frigidité sexuelle, la virilisation, l'hirsutisme, les modifications des caractères sexuels primaires et secondaires, l'hypertension artérielle, les raies pourprées, la pigmentation, l'obésité, etc., ne sont que la conséquence d'une altération de la fonction de l'hypophyse du côté de la sécrétion des hormones gonadotropes, surrénalotropes et de celles régulatrices du métabolisme des graisses. Les anomalies osseuses, les dystrophies, l'ostéoporose, l'hypercalcémie, etc., sont des signes d'hyperparathyroïdisme qui se rattachent à l'hypersécrétion des hormones hypophysaires stimulant les glandes parathyréotropes. Nous voudrions signaler que Cushing fait dépendre la maladie osseuse de Recklinghausen du basophilisme hypophysaire primitif, dû à l'action des hormones parathyréotropes. Le trouble du métabolisme des glycides exprimé par la glycosurie, l'hyperglycémie, la baisse de la tolérance aux hydrates de carbone, est dû à l'hormone hyperglycémiante et il est possible que l'hormone pancréatotrope exerce aussi son action. L'invasion des cellules basophiles, par leur voisinage, ainsi que la pression que l'adénome peut éventuellement exercer, produisent des types les plus variés de dysfonction endocrinienne, selon que les groupes de cellules sont stimulés ou sont inhibés. Ainsi constate-t-on, soit de la polyurie, soit de l'oligurie, soit de la somnolence, soit de l'insomnie, etc.

***

L'examen anatomo-pathologique de l'hypophyse montre qu'elle a sa forme et ses dimensions normales. A l'examen microscopique, on voit dans le lobe antérieur un groupe de cellules basophiles, circonscrites en forme de nodule, se présentant en cordon avec une quantité de stroma

normal, sans s'immiscer avec les cellules éosinophiles et les cellules chromophobes (Wolff). Parfois les adénomes sont miliaires et multiples, d'autres fois, il y a hyperplasie basophile simple (Ruthishauser). L'anatomopathologie des autres glandes peut se résumer ainsi : la corticosurrénale peut aussi présenter secondairement des nodules adénomateux ; les gonades, la thyroïde, les parathyroïdes, les îlots de Langerhans se trouvent hypertrophiés, fibreux ou avec infiltration graisseuse. Dans un bon nombre de cas l'on constate la persistance du thymus (Wolff).

***

Diagnostic différentiel. Il y a une grande difficulté à distinguer avec exactitude, tant cliniquement que radiologiquement et humoralement, le syndrome de Cushing d'un néoplasme cortico-surrénal. Dans ces deux états, le tableau s'assimile : obésité, hirsutisme, modifications des caractères sexuels, etc. Nous penchons vers le basophilisme hypophysaire lorsque, outre l'obésité, il y a des troubles osseux, des raies, une déviation du métabolisme du sucre, des anomalies des caractères sexuels secondaires. Toutefois, lorsque les symptômes qui dominent le tableau clinique sont l'hirsutisme, le virilisme, les modifications des caractères sexuels primaires, nous faisons pencher les probabilités vers le diagnostic d'adénome du cortex surrénal. Le tableau clinique des tumeurs ovariennes peut aussi se confondre avec celui que présente le syndrome de Cushing. Dans le premier, il y a de l'obésité, de l'hirsutisme et des modifications sexuelles d'ordre masculin ; cependant le diagnostic différentiel se fera d'après les méthodes gynécologiques, tant cliniques que chirurgicales, afin de vérifier l'existence de la tumeur de l'ovaire. C'est avec une certaine facilité que l'on peut effacer quelque doute qui pourrait surgir, par rapport au diagnostic différentiel de l'entité nosologique isolée par Cushing et des autres syndromes hypophysaires connus. La dysostose hypophysaire, ou xanthomatose cranio-hypophysaire ou encore syndrome de Christian-Schüller, que l'on rencontre dans la première enfance, se révèle par : décalcification des os du crâne, exophtalmie, hypercholestérolémie, hyperlipémie, diabète insipide, etc. Les points de contacts, tant cliniques qu'humoraux, entre cette affection et la maladie de Cushing ne sont pas si étroits que l'on ne puisse faire, avec une relative facilité, la différenciation diagnostique entre les deux. Un autre syndrome hypophysaire est celui de Laurence-Bieldl, il se différencie parce qu'il est propre à l'enfance et familial, présente des anomalies congénitales : polydactylisme et développement défectueux du squelette ; parce qu'il présente des perturbations oculaires : rétinite pigmentaire, nystagmus et atrophie du nerf optique ; parce qu'il y a de l'obésité et des troubles mentaux du type oligophrène. Le syndrome de Cushing a de commun avec le syndrome de Laurence Bieldl, l'obésité, les anomalies osseuses et, parfois, des troubles de l'appareil visuel. Cependant le

diagnostic différentiel entre ces deux syndromes se montre clairement. Il faudrait encore différencier la maladie de Cushing avec le syndrome de Fröhlich dans lequel il y a de l'infantilisme sexuel, de l'obésité en ceinture, de l'augmentation de la tolérance aux hydrates de carbone, de la croissance incomplète du squelette et, quelquefois, des signes d'hypertension intracranienne due à une tumeur intrasellaire qui peut être révélée par l'examen radiologique et par des troubles oculaires.

Le tableau clinique du syndrome de Dercum où il y a de l'obésité constituée par des nodules douloureux, de l'asthénie, de l'aménorrhée, et des troubles psychiques propres à la ménopause, conduit clairement au diagnostic et ne se confond pas avec le tableau du syndrome de Cushing. Comme perturbation hypophysaire, nous citerons encore l'acromégalie qui se différencie de l'entité nosologique étudiée par Cushing, parce que due à un adénome éosinophile, de nature tumorale, de l'hypophyse, que la radiographie de la selle turcique révèle et dont le tableau clinique est parfaitement caractéristique. Il n'y a qu'une confusion possible, c'est dans les cas d'association, ce qui d'ailleurs est rare ; Philibert cite un cas d'acromégalie associée à la maladie de Cushing, cas récemment rapporté par Swing.

***

Nous avons eu l'occasion d'observer et d'étudier sous des aspects variés, un cas de maladie de Cushing qui fut confirmé par l'examen anatomo-pathologique. Ce cas, qui est le premier rapporté parmi nous, nous a suggéré l'idée de faire l'exposé ci-dessus, non seulement parce qu'il s'agit d'une maladie encore peu connue au Brésil, surtout dans ses formes incomplètes et dans ses formes incipientes qui doivent être les plus rencontrées en clinique, mais aussi parce que pour poser un diagnostic de telles formes, il est nécessaire d'avoir une parfaite connaissance du tableau clinique complexe de la maladie et de ses multiples variations au cours de l'évolution capricieuse à laquelle cette affection est sujette.

Nous donnons par la suite un résumé de l'observation de notre malade :

Observation. — E. Z. S., femme, 44 ans, blanche, Brésilienne, ménagère.

Peu de données anamnestiques, vu que la malade est une oligophrène ; pas d'information sur la date, le commencement ou l'évolution de la maladie. En 1914, elle a été internée à l'Hôpital des Psychopathes, le diagnostic porté était celui de psychose maniaque dépressive et épilepsie. A cette époque, elle montrait déjà une grande masse graisseuse et un développement exagéré du système pileux. Le 20 août 1937, elle entra à la salle Esquirol de l'Hôpital psychiatrique. Grâce à la gentillesse du Chef de Service, Dr J. Colares, la malade fut transférée au Pavillon Griesinger, où nous l'avons observée. Tout d'abord, ce qui attirait l'attention fut l'ensemble symptomatique suivant : obésité avec des caractéristiques spéciales, fort hirsutisme, virilisation, troubles du cycle menstruel et déficit global de tous les processus psychiques.

Examen physique : Facies bouffi. Visage rond, en pleine lune, aspect pléthorique de

couleur rougeâtre fort accentuée, rappelant l'érythème scarlatineux. Micrangiomes disséminés sur la peau du visage qui se montre luisante par l'abondance de sécrétion sébacée. Les paupières gonflées rendent les fentes plus fermées, donnant l'impression que les yeux sont petits (yeux de porc). Rire niais, regard sans expression. Rares cheveux au-dessus du front, rappelant le front masculin décrit par Marañón. Développement anormal des poils au menton et sur la lèvre supérieure (barbe et moustache) (fig. 1). Grande obésité (84 kilogr.) qui atteint le visage, le cou, la poitrine, l'abdomen, les cuisses ; les jambes et les bras sont épargnés et sont relativement minces, en contraste avec l'adiposité du reste du corps. On note des taches de pigmentation grisâtre à l'abdomen et aux seins. Comme troubles génitaux : modification des caractères sexuels secondaires, hypoménorrhée et frigidité sexuelle. Les organes génitaux externes, sans anomalies. Virilisme. Hypertrichose généralisée, particulièrement au visage, aux cuisses et à la région pubienne où les poils n'ont pas l'implantation féminine. Malgré sa grande



Fig. 1.

masse corporelle, la malade présente une extrême facilité à la fatigue, diminution de la force musculaire et de la résistance organique, de telle manière qu'elle a eu par intervalles des infections streptococciques, comme des pyodermites, de la folliculite, etc., et un syndrome dysentériforme (fig. 2 et 3).

Appareil circulatoire: Pouls radial rythmique, filiforme, toujours au-dessus de 100. Tension artérielle variable : 13-8 ; 12-8 et 9 ½-6 (ces derniers chiffres furent vérifiés quelques jours avant la mort de la malade). La tension fut mesurée par les appareils type Vaquez-Laubry et type Riva-Rocci. Bruits cardiaques assourdis. Souffle systolique mitral.

Appareil respiratoire: Diminution du murmure respiratoire.

Appareil digestif: Absence de plusieurs dents, langue saburrale. Pas de points douloureux à l'abdomen. Le foie est difficilement palpable, ceci dû à la grande quantité de graisse abdominale. Espace de Traube, sonore.

Système nerveux . Toutes les positions accomplies. Les pieds unis et les yeux fermés, ne tombe pas. Pas de troubles moteurs volontaires. Durant tout le temps qu'elle a été au Pavillon Griesinger, la malade n'a jamais eu de crise du type comitial. Coordination motrice parfaite. Réflexes profonds et réflexes superficiels, présents et normaux. A cause de l'état mental de la malade, aucun renseignement sur la sensibilité.

Etat psychique: Déficit global de toutes les fonctions psychiques. Désorientée dans le jugement, le temps et l'espace, la malade a son activité et sa volonté diminuées. Les

processus d'association se réalisent avec une grande lenteur et les éléments de la pensée se joignent avec difficulté, le raisonnement se montrant pauvre et sans expression.

Examen ophlalmologique : Pupilles égales et circulaires, réagissant à la lumière et à l'accommodation. Fond de l'œil normal. La malade ne se prêta pas à l'examen du champ visuel (Brito e Cunha).

Radiographie des os du crâne : Aspect normal des os du crâne. Selle turcique à contour et grandeur normaux.



Fig 2.



Fig. 3.

Radiographie du thorax : Forte prolifération péribronchique. Gros vaisseaux de la base, cœur d'aspect et de volume normaux (Jacintho Campos).

Métabolisme basal : La détermination du métabolisme basal se montra dans les limites des chiffres normaux (+ 7 %).

Examens de laboraloire : Urine, densité 1014 ; réaction acide ; traces d'albumine ; glycose et sels biliaires, néants ; pigments biliaires, présents ; indican, abondant ; pus, absent. Examen microscopique : quelques cylindres hyalins et de rares granuleux ; forte quantité de cellules vésicales et quelques leucocytes ; rares cristaux d'oxalate de calcium, d'acide urique ; phosphate amorphe, urate de sodium, mucosité en petites quantités.

Sang : hémologine 70 % ; leucocytes 11.150 ; hématies 4.580.000 ; formule leucocytaire : neutrophiles 62 %, lymphocytes 28 %, éosinophiles 5 %, monocytes 5 % ; légères anisocytose et anisochromie. Dosage du calcium 0,108 ‰, du potassium 0,184 ‰, du sodium 3,22 ‰, du cholestérol 2,71 ‰.

Courbe glycémique :

I.	à jeun	0,74 ‰
II.	10″ après ingestion de 50 gr. de glycose	1,04 ‰
III.	30′ — — — —	1,51 ‰
IV.	60′ — — — —	1,56 ½o
V.	90′ — — —	1,60 ‰
VI.	120′ — — — —	1,17 ‰

Liquide céphalo-rachidien : clair et incolore.
Réactions de Wassermann, de Kahn et de Muller, négatives.
Réactions de Nonne, de Pandy et Weichbrodt, négatives.
Benjoin colloïdal, 0000002200000000.



Fig. 4.

Leucocytes, 0,3 mm³.
Albumine, 0,08 ‰.
Chlorures, 7.89 ‰.
Glycose 0,43 ‰.
Acide ascorbique, 0 mmgr. 56 ‰.

Epreuve d'Aschheim et Zondek, 5 cc. du liquide ont été injectés dans la veine marginale de l'oreille d'une lapine. L'observation pratiquée 48 heures après montra des ovaires normaux (Examens pratiqués à l'Institut de Neurobiologie, par le Dr José Pinheiro).

Epreuve rachimanométrique : La malade assise, manomètre de Claude.

Pression initiale :	50
Compression des veines jugulaires pendant 15″	82
Après prélèvement de 15 cc. de liquide :	
Pression résiduelle	43
Compression des veines jugulaires pendant 5″	46
— — — — — 10″	52
— — — — — 15″	55

Tant la montée que la descente de l'aiguille du cadran ont été rapides.

Le 11 avril 1938, la malade est morte. L'autopsie et l'étude anatomo-pathologique pratiquées par les docteurs Hélion Povoa et José Pinheiro fournissent un protocole dont nous donnons les résumés suivants :

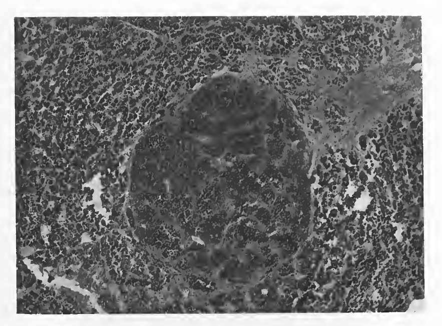


Fig. 5.

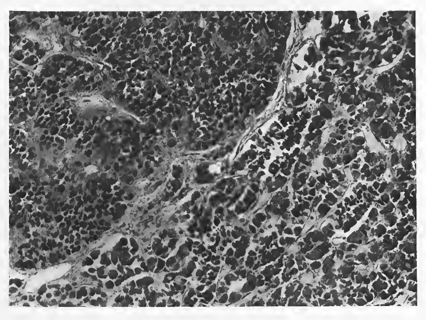


Fig. 6.

Examen macroscopique : Obésité. Hypertrichose. Cholécystite calculeuse. Dilatation cardiaque avec stéatose du myocarde. Foie et reins graisseux. Pancréas dissocié par l'infiltration graisseuse. Hypertrophie de la thyroïde. Surrénales à substance médullaire

décomposée (autolyse). Kystes dermoïdes de la grandeur d'une tête de fœtus aux deux ovaires. Hypophyse d'aspect et de grandeur normaux.

Examen microscopique: Hypophyse : présence dans la préhypophyse latérale d'une formation adénomateuse de la taille d'un petit pois et de forme globuleuse, séparée du parenchyme glandulaire par une très mince capsule conjonctive en certains points ; en d'autres les limites de séparation n'existent point (fig. 5). L'adénome est formé de cellules bien développées, montrant hyperplasie, de façon irrégulière, tantôt présentant

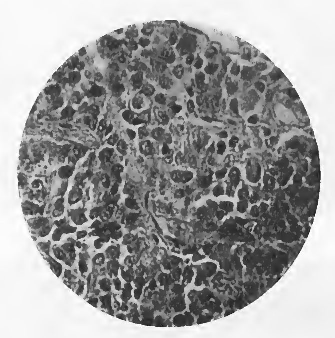


Fig. 7.

une disposition trabéculaire, tantôt acino-trabéculaire ou encore de simples amas; ces cellules sont de nature chromophile à granulation cytoplasmatique basophile. On note de plus dans la formation tumorale des cellules acidophiles et chromophobes en nombre très petit (fig. 6 et 7).

Diagnostic : Adénome basophile préhypophysaire.

En résumant ce cas, nous voyons donc qu'il s'agit d'une femme âgée de 43 ans, de race blanche, Brésilienne ; depuis 1914, lorsque pour la première fois elle entra dans l'Hôpital psychiatrique, elle était extrêmement grasse et avait un grand développement de son système pileux. En 1937, la malade présentait une grande obésité, un fort hirsutisme, de la virilisation et des anomalies du cycle menstruel. Son visage était rond, en pleine lune, d'aspect pléthorique. Elle avait une nette diminution de sa résistance organique et se fatiguait facilement. Les organes génitaux externes étaient normaux. La pression artérielle montrait : systolique 13, diastolique 8. Au point de vue mental, elle avait une nette oligophrénie. Les muscles intrinsèques et extrinsèques des globes oculaires, ainsi

que le fond de l'œil, étaient normaux. A la radiographie, la selle turcique montrait ses contours normaux. Le métabolisme de base était de + 7 %. La malade présentait un syndrome humoral dont le laboratoire avait fourni les données suivantes : hématies, 4.580.000 ; leucocytes, 11.500 ; hémoglobine, 70 %, légère éosinophilie ; taux de glycose, de sodium et de potassium du sang, normaux ; légère augmentation de la teneur du calcium et du cholestérol sanguins ; courbe glycémique du type diabétoïde. Liquide céphalo-rachidien, négatif pour la syphilis ; faible hypertension du liquide, épreuve d'Aschheim-Zondek du liquide, négative ; acide ascorbique du liquide diminué. L'ensemble symptomatique présenté, tant par le syndrome clinique que par les données humorales, plaidait en faveur d'un hyperhormonisme basophile hypophysaire, avec retentissement sur les autres glandes endocrines. Le diagnostic clinique que nous avions porté fut confirmé par l'examen anatomo-pathologique postmortem qui montra l'existence d'un adénome basophile du lobe antérieur de l'hypophyse. Il convient de signaler ici que la malade, dont le cas est rapporté ici, ne présentait pas les symptômes complets du cadre nosologique tel qu'il a été décrit par Harvey Cushing et par d'autres auteurs. Du complexe symptomatique, d'après l'interprétation classique, faisaient défaut, dans notre cas, les éléments suivants : l'évolution plus ou moins rapide, l'âge de la malade, l'aménorrhée totale, les modifications des caractères sexuels primaires, les raies pourprées, l'hypertension artérielle, la dystrophie osseuse — cela au point de vue du syndrome clinique ; du syndrome humoral, il manquait : glycosurie, hyperglycémie, hyperchromémie et polycythémie, bien que la malade fût porteuse d'une helminthiase qui serait une cause anémiante.

Conclusion.

1° Les auteurs rapportent un cas de maladie de Cushing étudié sous différents aspects : clinique, humoral, radiologique et anatomo-pathologique ;

2° Se basant sur les éléments fournis par l'observation du cas qu'ils relatent, les auteurs montrent les multiples variations auxquelles le tableau clinique est sujet, en fonction des types de déviation pluri-endocrino-métabolique, selon qu'il y a une prépondérance excitatrice ou une prépondérance inhibitrice de certains groupes de cellules de sécrétion hypophysaire et ils attirent l'attention sur l'importance des rapports entre l'hypophyse et le diencéphale ;

3° Les auteurs attirent finalement l'attention sur les formes cliniques incomplètes de la maladie de Cushing, comme il en fut pour le cas qu'ils rapportent, formes qu'ils pensent être les plus fréquentes et qui, par la nature même de la différence des symptômes, présentent des difficultés pour le diagnostic clinique.

BIBLIOGRAPHIE

Cushing (Harvey). Basophil adenomas of the pituitary body. *The Journal of nervous and mental Diseases*, 1932, t. 76, p. 50-56.
Cushing (Harvey). Further notes on pituitary basophilism. *Journal of the American Medical Association*, 1932, t. 99, p. 281-284.
Cushing (Harvey). *Papers relating to the pituitary body, hypothalamus and Parasympathetic Nervous System. The basophit adenomas of the pituitary body and their clinical manifestations*, in Charles Thomas, Springfield. Illinois, 1932, t. III, p. 113-114.
Ganna (C.) et Forconi (A.). Sulla patogenesi della distrofia adiposo-genitale osteoporotica. Morbo de Cushing. *Minerva medica*, 1936, t. 1, p. 201-202.
Giraud (G.), Margarot (J.) et Rimbaud (P.). Maladie de Cushing avec paraplégie spasmodique. *Presse médicale*, 1935, t. XLII, 23 mai, p. 841-843.
Jaeger (L.). La maladie de Cushing (adénome hypophysaire basophile). *La Pratique médicale française*, juillet 1935, t. XVI, p. 367-374.
Kraus (E. J.). Morbus Cushing, konstitutionelle Fettsucht und interrenaler Virilismus. *Klinische Wochenschrift*, mars 1934, t. XIII, 487-489.
Pardee (Irving). Pituitary basophilism of Cushing-Syndrome of the basophilic adenoma. *Bulletin of the Neurological Institute of New York*, août 1937, t. VI, p. 183-198.
Philibert (A.). Maladie de Cushing (à propos d'un cas personnel). *Progrès médical*, 11 décembre 1935, t. L, p. 2032-2036.
Philibert (A.). L'adénome basophile hypophysaire ou Maladie de Cushing. *Clinique et Laboratoire*, 30 novembre 1936, t. XI, p. 241-250.
Roch (M.). Adénome basophile de l'hypophyse. *Presse médicale*, 16 juin 1934, t. XLVII, p. 987-988.
Roussy (G.) et Oberling (Ch.). Contribution à l'étude des tumeurs hypophysaires. *Presse médicale*, 18 novembre 1933, t. XLVII, 1799-1804.
Ruthishauser (E.). Osteoporotische Fettsucht. *Deutsches Archiv für klinische Medizin.*, 1933, t. CLXXV, p. 640.
Sainton (P.), Simonnet (H.) et Brouha (L.). *Endocrinologie clinique, thérapeutique et expérimentale*, un vol., Masson, édit., 1937.
Wolf (W.). *Endocrinology in Modern Practice*, un vol., Fibiger, édit., 1937.

FIBROLIPOME INTRADURAL DE LA MOELLE

PAR

J. JABOTINSKI

(Laboratoire d'Histologie, prof. B. Doïnikoff, à l'Institut Neuro-Chirurgical de Léningrad — Dir. prof. A. Polénoff.)

Les lipomes intraduraux sont peu nombreux. Encore plus exceptionnels sont les cas histologiquement détaillés. Les travaux antérieurs contiennent souvent des descriptions très incomplètes (Gowers, Turner, Spiller, Root et d'autres) et n'apportent guère de lumière ni sur les qualités structurales de la tumeur ni sur ses rapports avec la moelle. Même les grandes statistiques d'ensemble démontrent l'extrême rareté de ce type de lésions. Ainsi la statistique bien connue de Schlesinger, sur 35.000 autopsies, révèle 6.540 tumeurs dont aucune n'est enregistrée comme lipome intradural de la moelle. Stookey fait remarquer que la statistique recueillie à l'Institut Neurologique de New-York ne cite aucun cas porteur de lipome intradural. Sur 156 laminectomies faites à Burnes Hospital on n'en découvre aucun. Les cas nouvellement publiés sont très rares malgré l'intérêt croissant apporté, dans ces dernières années, à l'étude de la moelle. En 1927, Stookey dans son ouvrage longuement détaillé sur les lipomes médullaires relate 9 cas à localisation intradurale ; en 1936 Antoni en ajoute 8, dont 3 observations lui sont oralement communiquées par Foerster. Nos recherches bibliographiques ne nous ont pas permis de découvrir ni les trois cas de Foerster, ni celui de Kernohan, Woltman et Adson. Ainsi donc le chiffre total de lipomes intraduraux de la moelle jusqu'ici rapportés dépasse à peine la vingtaine (Tableau I).

La rareté des lipomes intraduraux et la pauvreté relative de nos connaissances sur ces lésions nous incitent à publier un cas personnel, comportant un intérêt considérable tant du point de vue histologique que clinique.

B..., garçon de 13 ans, est adressé à l'Hôpital Metchnikoff (service du Pr Rasdolsky), le 25 mars 1935 dans un état grave : obnubilation transitoire, cyanose intense, dyspnée ; le malade est couché dans le décubitus dorsal, la tête renversée en arrière. Il se plaint de céphalée et de rétention urinaire. Hémiplégie gauche.

La recherche des commémoratifs et des antécédents ne nous apprend rien en dehors

Tableau des cas publiés de lipomes intraduraux de la moelle.

Cas	Année	Sexe	Type de tumeur	Age	Début	Durée de l'évolution	Niveau (Siegel)	Intra-médullaire	Extra-médullaire	Intervention	Remarques spéciales
Gowers.............	1876	M.	Myolipome	54	42	12 ans	Con. med.	—	+	Autopsie	Tabes dors.
Turner...............	1888	F.	Lipome (sarcome ?)	54	42	12 ans	Seg. moyen thor.	+	+	—	
Braubach............	1889	F.	Lipome	5	1 an 2 mois	3 ans 1/2	C4-D4	+	+	—	
Spiller..............	1899	M.	—	—		—	Fil. Term.			—	Tabes dors.
Root................	1907	F.	—	43	28	15 ans	Moyen thor.	—	+	Opération	
Thomas, Jumentié....	1912	M.	—	57	44	13 ans	L5-C5	+	+	Autopsie	
Wolbach-Millet.......	1913	F.	—	10 mois	Congénital	10 mois	Bulbe-con. med.	+	+	—	
Oppenheim-Borchardt.	1918	M.	—	44	31	13 ans	Bulbe-seg. cerv.	+	+	Opération	
Ritter...............	1920	M.	—	40	40	3 mois 1/2	Bulbe D1	+	+	Autopsie	
Elsberg.............	1925	M.	—	19	19	3 mois	D3	—	+	Opération	
Stookey.............	1927	M.	—	12	14 mois.	11 ans	C4-D4	+	+	—	
Bielschowsky-Valentin.	1927			1	Congénital	1 an	S. lom.	—	+	Autopsie	
Sachs-Fincher........	1928	M.	—	46	43	3 ans	D9-D10	+	—	Opération	
Beykirch.............	1928	M.	—	36	33	3 ans	Con. Med.	—	+	Autopsie	
Smieden-Peiper.......	1929	F.	—	33	30	3 ans	C2-C4	+	—	Opération	
Kernohan, Woltman, Adson............	1931										
Foerster............	—										
Eckart..............	1935										
Stotz...............	1935		Fibrolipome								
Dobrokhotoff-Kouraeff	1936	F.	Lipome	22	16	6 ans	S. cer.-lomb. 1	+	+	Autopsie	
Scherer.............	1936	F.	—	42	40 1/2	1 an 1/2	C5-D5	+	+	—	
Guillain, Bertrand, Salles.............	1937	F.	—	52	42	10 ans	D5-L5	+	+	—	
Jabotinski............	1938	M.	Fibrolipome	13	Congénital	13 ans	Bulbe-C8	+	+	—	

d'une « maladresse » du membre supérieur gauche apparue quand il a été âgé de quelques mois. Il a marché à un an. Toujours chétif. A 3 ans s'installent des contractions intéressant l'extrémité supérieure gauche ; à 8 ans, claudication du même côté. La faiblesse des membres inférieurs, progressivement croissante, aboutit à une impotence totale : à 10 ans le malade est dans l'incapacité de marcher. Dès 8 ans apparurent des céphalées qui durent encore. En raison du mauvais état général et de l'issue fatale, trois jours après son entrée à l'hôpital, un examen détaillé n'a pu être pratiqué.

A l'examen : Anisocorie très accentuée, D > G ; les pupilles réagissent paresseusement à la lumière. Paralysie spastique des membres gauches avec exagération homolatérale des réflexes tendineux. Les réflexes abdominaux : G. < D. Signe de Babinski bilatéral. Atrophie musculaire des extrémités gauches prédominant au membre supérieur.

La cyanose et la dyspnée sont intenses. La température est normale. Les urines ne contiennent rien de pathologique. La mort survient par arrêt respiratoire.

Diagnostic anatomo-pathologique : Tumeur de la moelle cervicale. Hypertrophie des parois cardiaques. Les viscères sont congestionnés. Gastro-entérite catarrhale. Ascaris intestinaux. Dégénérescence hépatique. Cachexie.

L'ouverture de la dure-mère montre, au niveau des segments cervicaux supérieurs, l'existence d'une tumeur de couleur jaune, de forme allongée, de densité modérée, située principalement à la superficie postéro-latérale gauche de la moelle.

Un examen macroscopique plus détaillé met en évidence que la tumeur atteint son maximum transversal au niveau de C2, où elle est adhérente à la moelle en avant et à droite par une mince lame. Au-dessous, le calibre de la tumeur décroît progressivement et elle vient se perdre dans la substance médullaire dans la région de C4-C5. Sur l'étendue de 2-3 segments au-dessous de ce niveau, le diamètre de la moelle demeure distendu. Alors que l'extrémité inférieure du néoplasme pénètre dans la substance médullaire, on voit son pôle supérieur dessiner d'un côté une figure rhomboïdale librement disposée sous la dure-mère et de l'autre infiltrer la portion basse du bulbe. Ici la tumeur évolue en dedans du bulbe et en dehors, longeant sa surface postéro-latérale gauche. Les parties inférieures gauches de la moelle allongée sont considérablement comprimées et défigurées.

L'examen microscopique des coupes sériées traitées par la méthode de van Gieson met le mieux en valeur la structure de la tumeur et ses rapports avec les tissus adjacents, sur toute son étendue depuis les parties basses au niveau de C7-C8 jusqu'au bulbe. Accessoirement ont été mises en œuvre les méthodes de Nissl, de Mallory III, la coloration par hématoxyline-éosine et par Weigert-Pal.

A sa partie tout inférieure, entre C7 et C8, la tumeur est exclusivement formée par un tissu fibro-conjonctif assez délicat et spongieux. Ici, ainsi qu'aux niveaux plus élevés, la masse fondamentale de la néoplasie est située sur la ligne médiane, immédiatement en arrière du canal central et en partie latéralement, et plus à gauche, dans la substance blanche des cordons postérieurs. Sur la ligne médiane le tissu conjonctif est traversé de nombreux vaisseaux fortement dilatés, dont l'adventice est par place directement transformé en stroma conjonctif de la tumeur. A gauche on découvre des îlots conjonctifs en partie avasculaires.

L'étude sériée de la moelle met en évidence une hyperplasie fibro-conjonctive, qui peu à peu repousse les cornes postérieures en avant et sur les côtés, mais plus vers la gauche. Immédiatement en aval de l'endroit où apparaissent les cellules graisseuses, la lésion est composée d'un amas fibro-conjonctif assez compact, de forme irrégulière, disposé sur la ligne médiane des cordons postérieurs et plus profondément enfoncé dans l'hémimoelle gauche. La masse fondamentale du tissu conjonctif envoie des expansions dans le parenchyme nerveux environnant. Un grand nombre d'îlots conjonctifs spongieux se laissent voir

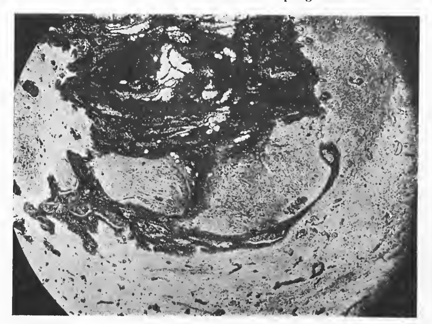


Fig. 1. — Des saillies fibro-conjonctives de la tumeur envahissent le parenchyme nerveux.

des deux côtés. Sur les coupes au van Gieson, les fibres conjonctives sont en partie rose pâle et en partie d'un rouge plus intense. En aucun endroit, ces zones fibro-conjonctives ne viennent en contact avec la surface médullaire et ne se connectent avec la pie-mère.

Sur les coupes suivantes, de préférence au sein de l'agglomération compacte de la substance fibro-conjonctive, apparaissent de volumineuses cellules graisseuses polygonales. Individualisées ou en groupes elles sont éparpillées en d'autres points de cette région. Le tissu graisseux, occupant ici un territoire relativement restreint, est richement vascularisé. La masse fibro-conjonctive fondamentale détache des proliférations, qui ne comportent point de cellules graisseuses et engainent partiellement le parenchyme nerveux (fig. 1). A ces niveaux la néoplasie ne contracte pas de rapports avec la superficie médullaire. Seulement à gauche et en arrière de la tumeur, on saisit une bande de tissu nerveux œdémateux parcourue de vaisseaux.

Plus haut, dans les portions centrales de la tumeur, qui ici non plus n'atteint pas la superficie médullaire, on note une augmentation numérique des cellules graisseuses avec, en même temps, réduction du tissu fibro-conjonctif. De nombreuses saillies fibro-conjonctives, observées à ces niveaux, se dirigent dans tous les sens et, de place en place, entourent complètement certaines zones du parenchyme nerveux. Ces zones sont à leur tour infiltrées par de frêles fibres collagènes. Le tissu conjonctif est assez richement pourvu de noyaux ovalaires et en bâtonnets. Ici aussi on reconnaît des îlots fibro-conjonctifs en dehors de la masse fondamentale du néoplasme. Les coupes sériées permettent de suivre les rapports entre une partie de ces îlots et la masse principale de la lésion. Dans la bande de tissu nerveux œdémateux, en arrière et à gauche de la tumeur, les vaisseaux sont de plus en plus abondants ; on remarque à leur entour une légère prolifération fibro-conjonctive. Partout à ce niveau les cellules graisseuses sont séparées de la substance médullaire par un tissu fibro-conjonctif. Les saillies fibro-conjonctives ne contiennent pas à leurs abords de cellules graisseuses. Plus haut ces saillies s'allongent et une des plus puissantes s'étale en arrière et à gauche de la masse fondamentale de la néoplasie, conformément à l'emplacement du tissu nerveux œdémateux sous-jacent. On observe en même temps une augmentation progressive du tissu graisseux qui compose l'essence de la portion centrale de la tumeur. Ces cellules graisseuses commencent à pénétrer dans les saillies fibro-conjonctives et par endroits adhérent à la substance médullaire. Plus haut encore on voit la substance fibro-conjonctive atteindre la surface médullaire et confluer avec le tissu conjonctif de la pie-mère spinale épaissie. Les tissus graisseux et fibro-conjonctifs abondent en vaisseaux dilatés. Les cellules graisseuses, que comportent les saillies fibro-conjonctives, n'atteignent pas au début la surface médullaire ; et c'est seulement plus haut que se multipliant progressivement elles se disposent dans la gaine vasculaire. A partir de ce niveau et en hauteur on note la présence du tissu graisseux dans les méninges molles. Aux niveaux plus inférieurs les méninges ne montrent aucune trace de cellules graisseuses.

En proliférant, la tumeur envahit de plus en plus le tissu nerveux, le divisant en îlots isolés qui subissent à leur tour une infiltration conjonctivo-graisseuse (fig. 2 et 3). Dans certaines zones le trajet des fibres conjonctives correspond à la distribution des fibres nerveuses préexistantes.

Au niveau de C2, où la tumeur atteint son calibre maxima, elle est presque entièrement farcie de grandes cellules graisseuses polygonales (fig. 4). A ce niveau les racines postérieures gauches traversent la masse tumorale en faisceau compact, les fibres nerveuses n'offrant en même temps aucune modification importante. Une couche fibro-conjonctive sépare le néoplasme de la substance médullaire située en bande étroite à sa face antéro-droite. Il n'existe presque pas de stroma conjonctif dans la masse du tissu graisseux. Dans une petite bande médullaire

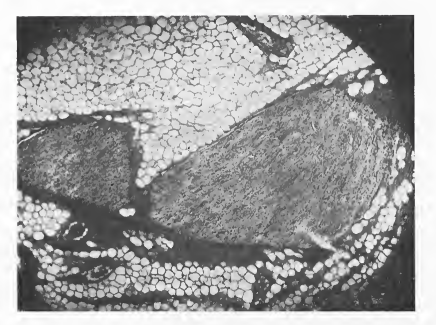


Fig. 2 — Ilots de substance nerveuse à l'intérieur du tissu néoplasique (v. Gieson).

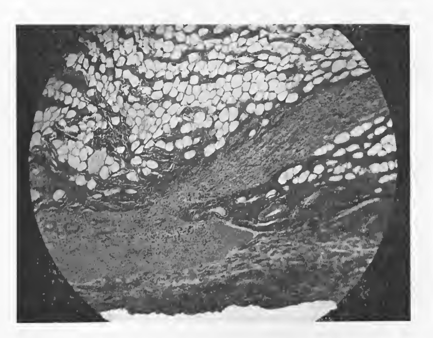


Fig. 3 — On voit de petits fragments de tissu nerveux respecté au niveau de C3 (v. Gieson).

épargnée on observe, entre le tissu fibro-conjonctif en voie d'évolution, des zones isolées de substance nerveuse. Les proliférations fibro-con-

jonctives sont le siège de petits amas de cellules graisseuses en partie adhérentes au tissu nerveux. A ce niveau, de même qu'aux niveaux sous-jacents, on peut découvrir de frêles fibres collagènes qui infiltrent les régions de la substance nerveuse respectée. Plusieurs de ces régions sont entièrement proliférées, la majorité ne l'est que partiellement et certaines demeurent encore respectées. Le tissu néoplasique se perd par sa face externe dans la pie-mère spinale très nettement épaissie.

Le bout supérieur libre de la tumeur, disposé au niveau de C1, est

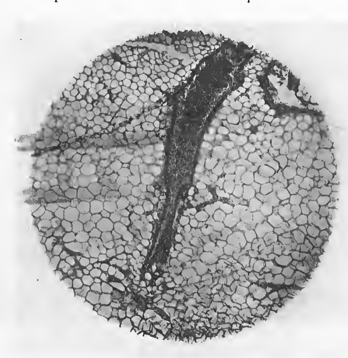


Fig. 4. — Portion tumorale au niveau de C2. Le tissu néoplasique est presque entièrement constitué par des cellules graisseuses. Les vaisseaux de grand calibre sont dilatés (v. Gieson).

aussi presque entièrement bourré de tissu graisseux qui abonde en grands vaisseaux dilatés. La fibro-conjonctive est constatée presque exclusivement à la périphérie.

En haut le néoplasme s'enfonce dans le bulbe, formant une région proliférative, délimitée sur la ligne médiane, un peu en arrière du canal central.

En outre la tumeur se dissémine à la surface postérieure gauche du bulbe qu'elle comprime considérablement. En avant et à gauche, la tumeur atteint la superficie antérieure de la moelle allongée, et en arrière et à droite elle déborde de peu la ligne médiane. Diminuant progressivement de bas en haut le néoplasme s'étend sur un espace de 1 à 1 cm 1/2 de long. Là où la tumeur s'enfonce dans le bulbe, le tissu graisseux du néo-

plasme est entouré d'une fibro-conjonctive qui envoie des saillies dans toutes les directions. A l'intérieur du bulbe, sur la ligne médiane, en arrière du canal central, la coupe transversale met en évidence une zone arrondie de tissu graisseux engainée de tissu fibro-conjonctif qui la sépare de la superficie cérébrale. L'espace compris entre cette zone et le canal central est parsemé de nombreux îlots fibro-conjonctifs. En dedans et près du néoplasme, on distingue beaucoup de vaisseaux dilatés avec des tuniques interne et moyenne proliférées. La tumeur prend fin au niveau

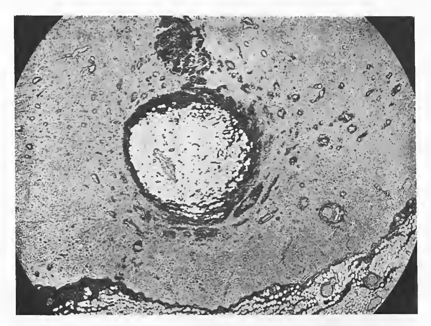


Fig. 5. — Prolifération néoplasique dans la substance et à la face postéro-latérale du bulbe (v. Gieson).

de la partie inférieure du noyau du nerf sublingual, où on ne voit qu'une fibro-conjonctive dépourvue de cellules graisseuses (fig. 5).

Sur toute l'étendue de la lésion, les colorations de Nissl permettent de voir, dans le tissu conjonctif, des cellules adipeuses, qui nulle part ne pénètrent dans la substance médullaire. Leur nombre varie suivant la région.

Immédiatement au-dessous du néoplasme et dans ses portions très caudales, où il occupe un territoire relativement restreint de la substance blanche des cordons postérieurs, la configuration de la substance grise subit une modification discrète. Outre que les cornes postérieures sont légèrement refoulées sur les côtés, surtout à gauche, on observe nettement des cellules nerveuses plus nombreuses qu'à l'état normal. De volumineuses cellules nerveuses de type moteur sont disposées non seulement dans les cornes antérieures et latérales mais elles envahissent aussi la zone postérieure. Leur structure interne ne présente aucune anomalie

appréciable. On ne retient qu'une coloration plus forte des corpuscules de Nissl qui apparaissent plus grossiers et plus volumineux qu'à l'état normal. Dans une partie des cellules les dendrites sont visibles à grande distance et comportent de grandes parcelles de substance chromatophile. Des corpuscules de grande taille se distribuent parfois près du noyau, alors qu'à la périphérie la substance de Nissl est détruite. A mesure que le calibre tumoral s'accroît et que la substance grise de la moelle se trouve de plus en plus refoulée en avant et sur les deux côtés, elle subit une déformation importante. Les cornes postérieures se rapprochent peu à peu des cornes antérieures et, en fin de compte, leur ligne démarcative est complètement effacée dans les segments cervicaux supérieurs. Les cellules nerveuses, malgré leur déplacement surtout très net dans les portions tumorales hautes et la compression mécanique qu'elles subissent, sont en partie peu compromises ; ce n'est que leur configuration qui se montre troublée. Dans la majorité des cas, elles s'allongent parallèlement à la surface néoplasique et leurs dendrites sont vues sur une grande étendue. Dans les régions extrêmes de la tumeur, le nombre des cellules nerveuses est réduit et elles sont solidement entourées de tissu conjonctif en voie de prolifération. Une de nos préparations laisse voir une cellule nerveuse, immédiatement engainée par le tissu conjonctif. Un grand nombre de cellules sont dépourvues de noyaux, mais là où ils existent ils sont plus ou moins indemnes. Au niveau du calibre maxima de la lésion, dans une petite région de substance médullaire épargnée, on peut encore saisir un petit nombre de cellules nerveuses distribuées d'une façon désordonnée. Les cellules nerveuses des noyaux des faisceaux de Goll et de Burdach, de même que les cellules nerveuses des noyaux antérieurs et postérieurs du vago-spinal dans le bulbe, dans le voisinage du néoplasme, ne sont pas sensiblement touchées.

Dans la substance blanche de la moelle les fibres nerveuses sont en dégénérescence massive et partiellement remplacées par le tissu conjonctif. D'après les colorations au Weigert-Pal, une partie de fibres nerveuses des systèmes ascendants se trouvent respectées dans la région sous-jacente à la tumeur. Au-dessous de la néoplasie, c'est le faisceau pyramidal latéral qui est le plus affecté. Dans le bulbe les fibres nerveuses sont très raréfiées dans les faisceaux de Goll et de Burdach.

La névroglie montre des réactions importantes. La macroglie, d'après les colorations au Nissl, met en évidence de grands noyaux riches en chromatine, qui parfois atteignent des dimensions gigantesques, et de volumineux corps irréguliers. Il n'est pas rare de voir des cellules gliales pourvues de 2-3 noyaux.

Le canal central peut être précisé sur toute l'étendue de la lésion, mais il est fortement déplacé à droite et en avant. Au niveau et au-dessous de la tumeur, il existe une abondante prolifération épendymaire, disposée en couches multiples autour du canal central ; les cellules épendymaires cheminent en groupes sur une assez grande distance, surtout en arrière et sur les deux côtés. Il est fréquent d'observer des formations en rosettes.

La configuration du canal central varie suivant les niveaux : tantôt il revêt l'aspect d'une fente étroite, tantôt il se bifurque formant deux lumières.

Outre les multiples vaisseaux observés dans le néoplasme, un grand nombre se fait voir dans la substance médullaire et plus particulièrement dans les cornes postérieures. A un faible grossissement, on est frappé par la quantité de vaisseaux dilatés de petit et grand calibre qui, déjà depuis les portions basses, parsèment toute la coupe transversale de la tumeur.

La gaine vasculaire est fortement épaissie à tous les étages de la néoplasie et contient de nombreux vaisseaux dilatés, dont certains ont leur paroi très altérée. On observe souvent une calcification de la gaine vasculaire et un gonflement très accentué de l'endothélium en état de desquamation. Une partie des capillaires montre des parois hyalinisées. Dans la fissure antéro-médiane, la vaso-dilatation, des veines surtout, est très intense. Il existe ici, par places, de riches amas de cellules chromatophores alors qu'elles font défaut dans les régions de la gaine vasculaire des régions voisines. On distingue de-ci de-là la présence d'une discrète infiltration d'éléments polyblastiques.

L'arachnoïde est énormément épaissie et par endroits même plus que la dure-mère adjacente. Elle comprend de considérables dépôts calcaires et des corps arénaux isolés. En arrière l'arachnoïde épaissie conflue avec la dure-mère ; dans certaines régions il est difficile de trancher entre elles les limites.

La dure-mère est épaissie et plus particulièrement sur sa face postérieure. Ici, comme dans la gaine vasculaire, la paroi d'une partie des vaisseaux met en évidence une calcification et un gonflement de l'endothélium en dégénérescence desquamative.

Dans les racines postérieures, disposées au niveau mais en dehors de la tumeur, on constate la présence de zones isolées où les fibres nerveuses sont détruites et remplacées par une prolifération fibro-conjonctive. La vaso-dilatation est très intense. Les racines postérieures gauches, dans la région pie-mérienne, sont parsemées de nombreuses cellules nerveuses sensitives. Tantôt elles se disposent en groupes par 2-3, tantôt elles constituent de petits ganglions sensitifs.

De cet ensemble histologique on peut conclure qu'on est en présence d'une tumeur composée de tissu graisseux et fibro-conjonctif, et étendue depuis le bulbe jusqu'à C8. Elle est principalement située en arrière et à gauche. En haut la néoplasie se termine d'une part par une formation rhomboïdale dans les méninges et d'autre part infiltre la substance bulbaire et s'étale partiellement à sa face postérieure gauche En bas, diminuant progressivement en calibre, elle vient se perdre dans la substance médullaire et sur toute son étendue, sauf son extrémité supérieure libre au niveau de C1, elle est non seulement adjacente à la moelle, mais infiltre celle-ci. Sur un grand parcours, de C6 à C8 environ, la totalité de la tumeur siège dans la substance médullaire.

Au niveau de C2, où la tumeur atteint son calibre maximum et où la substance médullaire n'est représentée que par une mince bande, et à son pôle extrême, elle est presque entièrement farcie de volumineuses cellules graisseuses polygonales ; le tissu fibro-conjonctif les sépare de la moelle et infiltre celle-ci. C'est à ce niveau seulement qu'on peut voir l'inclusion des racines postérieures gauches dans le tissu graisseux ; sur toute l'étendue de la lésion elles cheminent en tronc compact.

A mesure qu'on descend, on aperçoit nettement comment la tumeur diminuant progressivement de calibre, pénètre de plus en plus dans la substance médullaire et perd contact avec les méninges. Au niveau de C6-C8 la légion siège dans sa totalité dans la substance médullaire. Ici sa masse fondamentale occupe la ligne médiane, un peu vers la gauche, entre le canal central et la superficie postérieure de la moelle. La tumeur garde de façon plus prolongée son contact avec les méninges par l'intermédiaire d'une saillie fibro-conjonctive qui se dirige de la masse fondamentale en arrière et à gauche. A mesure que le niveau tumoral descend, les cellules graisseuses deviennent moins abondantes, alors que le tissu fibro-conjonctif s'accroît et remplit entièrement les portions les plus basses du néoplasme. La fibro-conjonctive infiltre la moelle dans toutes les directions ; dans les régions supérieures, où le processus infiltratif est de toute évidence plus ancien, l'emplacement de la moelle est dans sa grande part rempli par le tissu néoplasique, et les restes de la substance nerveuse sont divisés en îlots isolés qui, à leur tour, prolifèrent en frêles fibres collagènes. Dans les saillies fibro-conjonctives de ce niveau on surprend des cellules graisseuses ; plus bas on ne les rencontre pas.

Pendant une courte période de son développement intrabulbaire, la tumeur diffuse d'une part à la face postéro-latérale de l'hémibulbe gauche et de l'autre évolue tout à fait indépendamment sur la ligne médiane en arrière du canal central. De bas en haut l'évolution intrabulbaire montre les mêmes proportions de tissu graisseux et fibro-conjonctif, mais en sens inverse. Les portions basses de la tumeur sont essentiellement composées de cellules graisseuses, mais plus on monte plus le tissu fibro-conjonctif augmente et finalement remplit entièrement son pôle supérieur dans le bulbe. De même que dans la moelle, le tissu fibro-conjonctif dessine un grand nombre de saillies et d'îlots autour de la région fondamentale du néoplasme. Dans les méninges, à gauche et en arrière, la tumeur est entièrement farcie de cellules graisseuses. Ainsi donc au niveau du calibre maximum le tissu graisseux constitue la masse fondamentale de la tumeur, mais à mesure qu'on approche des extrémités néoplasiques, le tissu fibro-conjonctif devient de plus en plus abondant et farcit totalement les deux pôles tumoraux.

La configuration de la moelle et du bulbe subit des lésions importantes dont l'intensité est en relation avec l'évolution tumorale à différents niveaux. Beaucoup de cellules nerveuses demeurent épargnées malgré le déplacement marqué de la substance grise.

Dans le cas donné il est intéressant avant tout d'analyser les rapports existant entre les tissus graisseux et fibro-conjonctif et tout particulièrement le rôle et l'importance de ce dernier dans l'envahissement de la moelle et du bulbe. Bien que les données apportées par l'étude histologique ne nous fournissent pas des renseignements indéniables sur la localisation primitive de la néoplasie, on est quand même conduit à envisager la région de C2 comme siège initial de la tumeur. A ce niveau la lésion atteint son calibre maximum, comprime et infiltre d'une manière plus intense la substance médullaire et à partir d'ici, vers le haut et le bas, elle se réduit progressivement en volume. Le tableau clinique vient s'inscrire en faveur de ce niveau, traduisant l'image d'une tumeur primitivement située en amont du renflement cervical. A ce niveau la néoplasie est essentiellement constituée par des cellules graisseuses adultes, polygonales, entre lesquelles on ne voit presque pas de tissu fibro-conjonctif ; celui-ci existe seulement à la périphérie et infiltre la moelle. A mesure qu'on s'éloigne vers le haut et le bas de ce niveau on remarque un accroissement net du tissu conjonctif qui vient entièrement remplir les deux pôles de la tumeur. Il n'a pas l'aspect d'une capsule qui enveloppe seulement le tissu graisseux, mais s'enfonce par des saillies profondes d'une manière indépendante dans la substance médullaire. Pareille répartition des tissus graisseux et fibro-conjontif dans la tumeur conduit à croire que ce dernier infiltre primitivement la substance nerveuse détachant de la masse fondamentale du néoplasme de puissantes expansions et ce n'est qu'ensuite, suivant les mêmes voies, que se développe le tissu graisseux, en vertu de quoi les plus anciennes portions de la néoplasie sont presque entièrement composées de cellules graisseuses, alors que dans les régions de date plus récente la fibro-conjonctive est prévalente. Par sa structure, la tumeur doit être inscrite dans le cadre restreint où se groupent les fibrolipomes.

La communauté des caractères structuraux de la majeure partie des lipomes intraduraux décrits explique l'impossibilité de les libérer de la moelle sous-jacente. Beaucoup d'auteurs l'ont signalé (Oppenheim, Borchardt, Ritter, Stookey, Scherer et d'autres.)

Borchardt, au cours d'une intervention, n'a pas réussi à dégager la tumeur de la moelle. Dans le cas de Stookey, concernant un garçon de 11 ans porteur d'un lipome allant des segments cervicaux supérieurs aux segments thoraciques moyens, l'extirpation n'a pu être que partielle. Stookey fait remarquer que dans presque tous les cas décrits les lipomes évoluent à la fois extra et intramédullairement. Dans le cas de Turner le néoplasme, infiltrant la substance médullaire, donna lieu à suspecter une origine sarcomateuse en l'absence de toute preuve histologique.

Wolbach et Millet rapportent un cas curieux où, le lipome s'étalant du bulbe jusqu'au filum terminal, la moelle, surtout dans sa région cervicale, était non seulement comprimée et aplatie mais infiltrée par des faisceaux conjonctifs qui séparaient les cordons postérieurs. Microsco-

piquement, la tumeur était composée de cellules graisseuses adultes interposées de couches fibro-conjonctives. Dans ce cas il s'agissait de lipomatose subdurale diffuse (Antoni).

Ritter décrit un cas extrêmement malin où l'évolution précipitée aboutit à la mort en 3 mois et demi après l'apparition des premiers signes cliniques. L'examen histologique révéla la présence de lipoblastes et une infiltration considérable du tissu nerveux par des expansions fibro-conjonctives répondant au type d'évolution infiltrative.

Guillain, Bertrand et Salles, dans un cas de lipome intramédullaire de la moelle récemment publié, signalent l'infiltration néoplasique de la substance médullaire.

En 1935, Stotz communique un cas de fibrolipome intramédullaire de la moelle ayant détruit la presque totalité de la moelle. La littérature n'annonce que ce cas unique où le lipome intramédullaire est considéré comme fibrolipome, mais malheureusement aucune donnée anatomo-clinique n'est rapportée.

Dans le cas de Scherer, le lipome, présentant une pauvreté en tissu conjonctif, évolue sur toute son étendue, sauf le pôle très inférieur, extramédullairement. L'auteur interprète l'inclusion du pôle inférieur dans la moelle transverse par le fait qu'en raison de son volume réduit le bout inférieur de la tumeur se présente entouré par la substance blanche déplacée des régions susjacentes. Mais il reste à préciser pourquoi le bout inférieur de la tumeur, de calibre moindre et évidemment d'origine plus récente, provoqua une excavation plus intense dans la substance médullaire, en conséquence de quoi celle-ci proliféra autour de la lésion. Cette interprétation ne peut suffire à comprendre le pourquoi d'une situation intramédullaire et intrabulbaire observée dans notre cas ainsi que dans plusieurs autres. On se demande si, dans le cas de Scherer, il ne s'agirait pas également d'infiltration néoplasique mais seulement d'intensité moindre que dans les autres cas.

De toute évidence l'intensité de la pénétration des lipomes dans la moelle varie d'un cas à l'autre. Superposant notre lipome et plusieurs autres décrits avec le cas de Scherer, l'opinion s'impose que le degré de pénétration dans le tissu nerveux dépend pour une grande part du développement de l'élément fibro-conjonctif. C'est d'autant plus vraisemblable que, conduit par l'étude histologique, on a l'impression nette que l'apparition des cellules graisseuses dans la substance médullaire est secondaire à l'infiltration fibro-conjonctive. Notre cas, de même que plusieurs autres, laisse voir des proliférations fibro-conjonctives indépendantes, profondément enfoncées dans le tissu nerveux. Dans le cas de Scherer, il s'agit principalement de compression et non d'infiltration. Dans notre cas l'absence d'une extension simultanée aux méninges, où les conditions semblent être plus favorables que dans la substance médullaire, ne peut pas s'expliquer autrement que par une pénétration néoplasique, en premier lieu fibro-conjonctive, dans la substance ner-

veuse. Dans les méninges la tumeur prend son point final quelques segments plus haut que dans la moelle.

Selon Krainer une des causes principales de l'expansion évolutive des lipomes est due à une déficience du tissu nerveux créée par compression tumorale (Borst). Il estime que les lipomes, aussi bien que les méningiomes bénins, peuvent rompre la membrane gliale périvasculaire superficielle limitrophe et évoluer ensuite d'une manière infiltrative, provoquant préalablement des lésions dans le tissu nerveux par trouble de sa circulation. L'auteur explique l'entrelacement étroit des éléments ecto- et mésodermiques voisins du néoplasme uniquement par une formation cicatricielle à la place du ramollissement de la substance médullaire. Cette interprétation ne nous semble pas valable pour tous les cas. Nos préparations laissent voir des régions isolées de substance nerveuse engainées de tissu conjonctif qui peu à peu s'infiltrent de frêles fibres collagènes sans aucune trace de ramollissement. Entre ces fibres, on peut surprendre des zones de tissu nerveux respecté, en partie infiltrées et presque entièrement détruites et remplacées par le tissu néoplasique.

La localisation des lipomes du système nerveux central retient beaucoup l'attention des chercheurs au cours de ces dernières années Dans son ouvrage sur les lipomes cérébro-médullaires, Krainer fait remarquer qu'ils se disposent principalement dans la région des citernes et sont traversés de vaisseaux et de racines comme la méninge primitive ici préexistante.

En 1936, Scherer démontra d'une façon assez explicite que la région des racines postérieures est le point de départ le plus fréquent des lipomes médullaires. En effet, beaucoup de cas viennent confirmer cette manière de voir. Dans la majorité des lipomes publiés, leur masse fondamentale occupe la superficie postéro-latérale de la moelle dans la région des racines postérieures incluses dans la lésion. Beaucoup d'auteurs signalent cette localisation des lipomes et leur adhérence aux racines postérieures (Thomas et Jumentié, Bielschowsky et Valentin, Braubach, Beykirch et d'autres).

En évoluant, la tumeur peut perdre ce contact à d'autres niveaux, comme notre cas le démontre, mais originellement elle siège, évidemment, dans la région des racines postérieures gauches ; l'aspect histologique au niveau du calibre maximum le démontre. Les relations du tissu néoplasique avec les racines qui le traversent varient suivant les cas : dans le cas de Scherer, les racines sont considérablement dissociées et remplacées par le tissu conjonctif, dans notre cas elles suivent leur trajet en faisceau compact et sont relativement peu touchées. Krainer signale également qu'il est fréquent de voir les fibres nerveuses des racines traverser indemnes la substance tumorale.

A l'encontre de la plupart des auteurs, Stookey admet la possibilité du développement des lipomes de la moelle et non leur infiltration dérivant des méninges.

Quant à la pathogénie des lipomes centraux et en particulier des lipomes intraduraux de la moelle il n'existe aucune donnée précise et presque tous les auteurs, préoccupés de la question, s'appuient sur les anciennes théories de Virchow et de Kohnheim, plus ou moins modifiées.

Il est connu que, d'après Virchow, les lipomes du système nerveux central tirent leur origine des cellules graisseuses qu'on rencontre, mais rarement dans les méninges molles, et qu'ils se développent ainsi à partir du tissu préexistant. Virchow distingue deux variétés de lipomes : hyperplastiques et hétéroplastiques. Les premiers se développent dans des points de la gaine vasculaire où on constate le plus fréquemment des cellules graisseuses sans lésions importantes, dans la région du *raphe corporis callosi*, par exemple. En d'autres endroits, les lipomes évoluent hétéroplastiquement aux dépens du tissu conjonctif existant. A l'heure actuelle cette manière de voir perd de plus en plus de partisans. La majeure partie des auteurs tend à rattacher le développement de la tumeur à un vice embryonnaire (Kölliker, Bostroem, Ernst, Zuckermann et d'autres). En 1897, Bostroem écrivait, à propos des lipomes piaux intracraniens, qu'ils dérivent comme les épidermoïdes piaux, du germe épithélial, qui peut être importé au cours de la formation des vésicules cérébrales secondaires ; l'auteur explique par ce fait la fréquence des lipomes mixtes. Il est à remarquer que les lipomes intraduraux de la moelle, contrairement aux lipomes extraduraux et intracraniens, sont presque tous à l'état de pureté

Pour Della Rovere, les lipomes intracraniens sont souvent, sinon toujours, d'origine mésodermique. Quant aux lipomes piaux, Ritter admet la possibilité de l'inclusion d'une partie du feuillet épithélial ou sclérotome dans le tube neural au cours de la formation du pli neural.

Les travaux récents de Scherer et Krainer cherchent à rattacher l'origine des lipomes centraux aux nouveaux concepts de Wassermann sur l'origine et la structure du tissu graisseux. Wassermann conçoit que les lobules du tissu graisseux doivent être considérées comme un organe réticulo-endothélial dont le rôle est de servir au métabolisme graisseux et au dépôt des graisses. Elles dérivent de « l'organe primitif » des lobules graisseux de l'embryon, qui, à son tour, se développe à partir du mésenchyme réticulé des gaines vasculaires ; le développement du réticulum est parallèle au développement du réseau capillaire. Chez l'homme adulte, la néoformation de l' « organe graisseux » suit la même voie aux dépens du développement du mésenchyme des gaines vasculaires. Scherer voit dans ces concepts un nouveau point d'appui solide pour amplifier la compréhension de la genèse des lipomes. Une production pathologique de lobules graisseux, c'est-à-dire insolite par leur nombre et leur siège, doit être mise sur le compte d'une réaction locale du développement de l'appareil vaso-conjonctif des méninges molles.

Krainer fait remarquer de même que, dans toute une série de cas, les vaisseaux qui parcourent les lipomes sont accompagnés dans la substance

cérébrale de cellules graisseuses qui ne présentent ni des métastases ni des portions tumorales en voie d'évolution infiltrative périvasculaire, mais se développent d'une maniére autonome dans le tissu conjonctif périvasculaire.

Acceptant la dépendance des lipomes à partir d'une malformation embryonnaire, Krainer repousse l'hypothése qui les fait dériver à partir des germes ecto- et mésodermiques. Il fait remarquer qu'on n'a jamais surpris d'éléments épithéliaux ectodermiques dans les lipomes. S'associant à l'opinion de Wassermann, il pense que, dans la région des méninges primitives persistantes, le tissu graisseux se développerait secondairement aux dépens du réticulum mésenchymateux dérivant des vaisseaux méningés. Guillain, Bertrand et Salles se rallient à cette manière de voir.

L'hypothése de l'origine des lipomes à partir du réticulum vaso-mésenchymateux séduit par la simplicité interprétative de l'origine des lipomes dans n'importe quel point du système nerveux central mais ne repose jusqu'ici sur aucun fondement sérieux.

Il importe de noter que, chez l'enfant, les tumeurs médullaires sont trés rares, alors que les lipomes ont été observés dans toute une série de cas chez des sujets en bas âge ; certains cas apportent des preuves de leur caractère congénital. La déficience motrice discréte de notre cas se manifeste déjà dans les tout premiers mois de la vie.

Ce qui fait l'intérêt clinique du cas, c'est que tout le cortége de troubles traduisant une hémiplégie spastique gauche égare le diagnostic et en impose pour une affection cérébrale. Une tumeur haute, en amont du renflement cervical, comme l'ont depuis longtemps signalé Oppenheim et Borchardt, adopte cliniquement l'image d'une hémiplégie avec tendance à la diffusion contralatérale des signes morbides. Il y a lieu de tenir compte de cette particularité qui peut fournir des indications diagnostiques utiles.

La survie de ces malades est de longue durée en raison de l'évolution traînante de la tumeur. D'aprés Stookey, la moyenne de la survie, après l'apparition des premiers signes cliniques, est de cinq ans pour l'enfant et 10 ans pour l'adulte. Dans notre cas qui, de toute évidence, présente une tumeur congénitale, la mort survient au bout de 13 ans par infiltration néoplasique du bulbe.

L'intervention chirurgicale échoue dans la majorité des cas en raison du rapport intime de la néoplasie avec la substance médullaire. La fréquence d'une localisation dans la région des racines postérieures, leur adhérence à la tumeur rendent le pronostic grave même en cas d'intervention précoce. Les bons résultats publiés se réduisent à quelques rares observations. Il s'agit dans ces cas de lipomes soit entièrement intramédullaires et nettement délimités de la substance médullaire (Sachs-Finchel, Smieden-Peiper), soit de lipomes extramédullaires purs.

BIBLIOGRAPHIE

1. Antoni, N. *Handbuch d. Neurologie Bumke u. Foerster*, 1936, Bd. 14, pp. 1-13.
2. Beykirch, A. Klinischer Beitrag zur Beurteilung der myelographischen Röntgenbilder (Zugleich Mitteilung über einen Fall eines reinen seltenen intraduralen, extramedullären Lipoms). *Brun's Beiträge*, 1928, Bd. 142, S. 301.
3. Bielschowsky, M. u. B. Valentin. Ueber ein Lipom am Rückenmark mit Hydrosyringomyelie und anderen Missbildungen. *Journ. f. Psychol. u. Neurolog.*, 1927, Bd. 34, H. 5, S. 225.
4. Boström, E. Ueber die pialen Epidermoid, Dermoid und Lipome. *Zentralbl. f. allgem. Pathol.*, 1897, Bd. 8, S. 1.
5. Braubach. Ein Fall von Lipombildung der Rückenmarkshäute. *Arch. f. Psychiat.*, 1889, Bd. 15, S. 489.
6. Dobrokhotoff, M. Lipoma spinovo mosga. *Nevropatologia, Psichiatria i Psichoguiguiena* (russ.), 1936, t. 5, n° 8.
7. Eckart, G. Ueber Lipombildung am Gehirn und Rückenmark. *Allgem. Zeitschr. f. Psych.*, 1935, Bd. 103, S. 330 (après *Z. blatt. f. Neurol.*, 1936), Bd. 80, H. 1/2.
8. Elsberg. *Tumors of the spinal und.....*, New-York, 1925 (cité après Antoni).
9. Ernst, P. Ein bügelförmiges gemischtes Lipom auf dem Balken. *Ziegler's Beiträge* (suppl.), 1905, Bd. 7, S. 1.
10. Guillain, G., Bertrand I. et Salles P. Les lipomes spinaux intraduraux. *Annales de Médecine*, 1937, t. 42, p. 119.
11. Gowers. Myolipoma of the spinal cord. Transact. of the pathol. Soc. London, 1876, V. 27, p. 19 (après *Birch., Hirsch, Jahresber.*, 1876, Bd. 2, S. 122).
12. Kernohan, J., H. Woltman a. A. Adson. Intramedullary tumors of the spinal cord. *Archives of Neurol. a. Psych.*, 1931, V. 25, N. 4, p. 679.
13. Krainer. Die Hir-nund Rückenmarkslipome. *Virchow's Archiv*, 1935, Bd. 295, H. I., S. 107.
14. Kouraeff, E. K. Patologuicheskoj anatomii lipom centralnoj nervnoj systemy (russ.). *Nevropatologuia, Psichiatria i Psichoguiguiena*, 1936, t. 5, n° 8, p. 1341.
15. Oppenheim, H. u. M. Borchardt. Weiterer Beitrag zur Erkennung und Behandlung der Rückenmarksgeschwülste. *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1918, Bd. 60, S. 1.
16. Ritter A. Ein Lipom der Meningen des Cervicalmarks. *Deut. Zeitschr. f. Chirurgie*, 1920, Bd. 152, S. 189.
17. Root, E. A case of lipoma of spinal cord. *Utah. Med. Journ.*, 1906 1907, p. 40 (cité après Stookey).
18. Della Rovere, D. Due casi de lipomi della pia meningo. *Clin. med. ital.*, 1902, t. 41, p. 129.
19. Sachs, E. a. Fincher. Intramedullary lipoma of the spinal cord. *Arch. of Surgery*, 1928, V, 17, p. 60.
20. Scherer, E. Die extramedüllären piaen Lipome an der hinteren Wurzellinie des Rückenmarks. *Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych.*, 1936, Bd. 154, H. 3, S. 507.
21. Schlesinger. *Beitr. z. Klinik d. Rückenmarks- und Wirbeltumoren*, Jena, 1898.
22. Schmieden u. Peiper. Ueber ein erfolgreich operiertes Lipom des Halsmarks nebst einigen Bemerkungen zur Chirurgie der intramedullären Tumoren. *Dtsch. Med. Wochenschr.*, 1929, n° 23, S. 513.
23. Spiller. Lipoma of the filum terminale. *Proc. of the pathol. Soc. of Philadelphia*, 1899 (cité après Stookey).
24. Stookey, B. Intradural spinal lipoma. *Arch. of Neurol. a. Psych.*, 1927, V. 18, n° 1, p. 16.
25. Stotz. Ueber einen Fall von intramedullären Rückemmarkstumor. *Zentralbl. f. Chirurgie*, 1935, n° 50, S. 2970.
26. Thomas A. et Jumentié J. Lipome du cône terminal, *Revue Neurol.*, 1912, t. 23, p. 222.
27. Turner, C. Lipomatous tumor (sarcoma?) of the spinal cord. *Trans. pathol. Soc. London*, 1888, V. 39, p. 25.
28. Virchow, R. *Die Krankheite. Geschwülste*, 1883, Bd. 1.
29. Wassermann, F. Die Fettorgane des Menschen (Entwicklung, Bau und systematische Stellung des sogenannten Fettgewebes). *Zeitschr. f. Zellforsch.*, 1926, Bd. 3, S. 235.
30. Wolbach, S. et J. Millet. Diffuse subdural Lipomatosis of the spinal cord in an Infant. *Boston Med. a. Scient. Journ.*, 1913, V. 168, p. 681.
31. Zuckermann, H. Ueber ein knochenhaltiges Lipom am Tuber cinereum. *Virchow's Arch.*, 1911, Bd. 203, S. 158.

OLIGODENDROBLASTOME INTÉRESSANT LE CORPS CALLEUX CONSIDÉRATIONS SUR LE SYNDROME DU CORPS CALLEUX

PAR

O. SAGER et I. BAZGAN

(Travail de l'Institut d'Histologie de la Faculté de Médecine de Bucarest.)

L'association d'un syndrome mental à l'apraxie unilatérale gauche (1) (manque de liaison dans les idées, bizarreries dans les manières et dans les actes, troubles de la mémoire de fixation, humeur variable et changeante parfois portée vers l'insouciance, mais sans idées délirantes) a été considérée par beaucoup d'auteurs comme caractéristique d'une lésion ou d'une tumeur du corps calleux.

Mais Mingazzini (2), entre autres, a mis en doute la relation entre le syndrome mental et les lésions du corps calleux. Von Monakow (3), d'autre part, a relevé l'importance du facteur dynamique, la *diaschisis commissuralis*, dans la production du syndrome de l'apraxie, la lésion anatomique à elle seule n'étant pas suffisante pour engendrer l'apraxie.

Notre cas présente un intérêt tout particulier par l'évolution clinique de la maladie : dans un premier stade, il existait un syndrome mental semblable à celui décrit plus haut et dans un deuxième stade sont apparus des symptômes d'apraxie. La malade ayant succombé, nous avons trouvé à la nécropsie une tumeur intéressant la moitié antérieure du corps calleux (partie gauche). La description de la tumeur, de sa localisation et des symptômes qui ont été engendrés par cette tumeur, pourrait nous donner des renseignements sur les facteurs qui influencent

(1) LÉVY VALENSI. « Apraxies ». *Nouveau Traité de Médecine*, Masson, édit., 1929, vol. XVIII, p. 381-397.
RAYMOND, LEJONNE et LHERMITTE. *L'Encéphale*, 1906, n° 6, cité d'après LÉVY VALENSI.
(2) G. MINGAZZINI, *Der Balken*, Springer, édit. Berlin, 1922, p. 117-124.
(3) C. V. MONAKOW, *Die Lokalisation im Grosshirm*, un vol., I. F. Bergmann, Wiesbaden, 1914, p. 489-575.

REVUE NEUROLOGIQUE, T. 72, N° 1, JUILLET 1939.

l'apparition de l'apraxie et élucider le problème du syndrome mental qui apparaît au cours des tumeurs de corps calleux.

Il s'agit d'une malade H..., âgée de 52 ans, internée pour des troubles de la mémoire et une certaine impotence fonctionnelle des membres du côté droit. La maladie a débuté il y a quelques mois par une céphalée, des troubles de la mémoire de fixation, des pleurs sans motifs, un changement de caractère.

La famille nous raconte que le comportement de la malade dans la société a beaucoup changé. Elle n'est pas attentive à ce qu'on lui dit, elle répète fréquemment les mêmes questions, ou bien raconte les mêmes histoires. Quelquefois elle a un air absent, ne prenant pas part à la discussion, répondant à peine aux questions posées. Elle n'a pas d'ini-

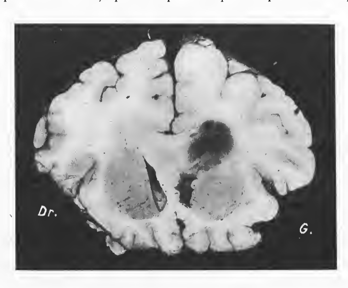


Fig. 1. — Tumeur intéressant la moitié gauche de la portion antérieure du corps calleux, du centre ovale et de la deuxième et troisième circonvolution frontales, et en partie le noyau caudé. Hémorragie à l'intérieur de la tumeur.

tiative et ne s'intéresse plus à son ménage. Elle ne lit pas un livre jusqu'à la fin et on la trouve presque toujours lisant la même page.

Les sentiments affectifs sont conservés ; elle a été très touchée quand elle a revu son fils rentrant de l'étranger.

Examen neurologique. Olfaction bonne ; pas de troubles visuels ; les pupilles égales, réagissent à la lumière et à l'accommodation (fond d'œil normal) ; mouvements des globes oculaires normaux ; pas de troubles de la mastication ; pas de troubles de la sensibilité de la face ; réflexes cornéens normaux ; légère paralysie faciale droite de type central. Pas de troubles de l'audition, pas de nystagmus ; déglutition bonne, mouvements de la langue conservés ; la langue, hors de la bouche, est déviée vers la droite.

Motilité volontaire normale, sauf une certaine hypermétrie du côté droit dans l'épreuve index-nez et talon-genou. La force segmentaire est diminuée pour les membres du côté droit (surtout pour les muscles fléchisseurs du membre inférieur droit). Les mouvements passifs sont normaux ; pas de contracture. La sensibilité superficielle et profonde est normale.

Les réflexes ostéotendineux sont un peu plus vifs à droite qu'à gauche ; il n'existe pas de clonus de la rotule ou du pied.

Les réflexes abdominaux (supérieur, moyen, inférieur) sont un peu plus faibles à droite qu'à gauche.

Le réflexe plantaire est, à gauche en flexion, à droite en extension.

Pas de troubles sphinctériens.

Dans la marche, les premiers pas sont exécutés avec une certaine difficulté, mais une fois la marche commencée, la malade peut parcourir aisément toute la chambre ; on doit cependant la soutenir parce qu'elle a tendance à tomber vers la droite et en arrière.

Pendant la course, elle fait des pas un peu plus grands avec le membre inférieur droit qu'avec le gauche.

Signe de Romberg négatif.

La malade peut lire, mais elle ne peut reproduire que les dernières lignes. Elle écrit bien sous la dictée et spontanément ; il n'existe pas de surdité ni d'amnésie verbale. Elle ne peut pas faire un calcul demandant une certaine attention.

Si on lui ordonne de faire divers mouvements expressifs (1) : le salut militaire, envoyer un baiser, donner une chiquenaude; ou exécuter des mouvements intransitifs (mouvements exécutés sans objets) : frapper à la porte, attraper des mouches, toucher du piano, elle exécute ces mouvements sans difficulté. De même si on lui demande d'allumer une bougie, boire un verre d'eau, cacheter une lettre (mouvements intentionels avec l'aide d'objets) elle exécute ces mouvements correctement soit avec le membre supérieur droit, soit avec le gauche.

Le jour suivant, le tableau clinique a beaucoup changé. Pendant la nuit, la malade a perdu ses urines sans s'en rendre compte ; le matin elle s'est réveillée un peu désorientée ne sachant pas où elle se trouvait ; l'hémiparésie droite s'est beaucoup accentuée ; au membre supérieur droit les mouvements de la main et des doigts sont impossibles.

Au membre inférieur droit les mouvements d'extension et de flexion du pied et des orteils sont trés limités. La motilité volontaire des membres du côté gauche est normale. Mais on observe un phénomène nouveau : si nous ordonnons à la malade d'exécuter l'épreuve index-nez avec le membre supérieur gauche, il faut répéter plusieurs fois l'ordre, pour qu'il soit exécuté ; ensuite, la malade maintient pendant quelque temps cette attitude. Il existe donc une persévération tonique (2), le même phénomène est observé si nous lui ordonnons d'exécuter l'épreuve talon-genou.

Il n'existe pas de persévération clonique (stéréotypie), mais une légère persévération intentionelle (tendance à répéter l'acte antérieurement exécuté). Cette persévération intentionnelle ne s'observe pas toujours, mais seulement quand la malade est fatiguée.

En soumettant la malade aux diverses épreuves selon le schéma d'Hollander (3), pour l'étude de l'apraxie, on remarque les faits suivants :

Certains mouvements élémentaires, comme tirer la langue, gonfler les joues, brosser les dents, ne sont exécutés qu'après répétition de l'ordre.

Mastication et déglutition s'exécutent correctement avec un certain retard. Si nous la prions de rire ou de pleurer, elle reste immobile.

D'autres mouvements expressifs, comme envoyer un baiser, menacer, faire le signe d'appel, ne peuvent plus être exécutés avec le membre supérieur gauche.

Les mouvements sans objets, comme frapper à la porte, attraper des mouches, toucher du piano, ne peuvent plus être exécutés d'après commandement, ni être imités.

Les mouvements intentionnels avec l'aide d'objets sont très difficilement exécutés, mais la malade peut boutonner spontanément ses habits, mettre en ordre sa chevelure, brosser ses dents, etc...

Si nous lui ordonnons d'allumer une bougie, on remarque que la suite des actes pour allumer la bougie (avec le membre supérieur gauche) est quelquefois normale, mais les divers mouvements sont incorrectement exécutés; par exemple, elle ne sait plus tirer l'allumette de la boîte, ne sait plus avec quelle extrémité de l'allumette on doit frotter

(1) D'après Lévy Valensi (*loc. cit.*).

(2) Kurt Goldstein. Die Lokalisation in der Grosshirrinde *Handbuch der normalen und pathologischen Physiologie. Zentralnervensystem der Wirbeltiere*, vol. X, p. 836-842.

(3) Cité d'après Lévy Valensi (*loc. cit.*).

le côté de la boîte; dès que l'allumette a pris feu, elle peut garder longtemps l'allumette entre ses doigts, jusqu'à ce qu'elle se brûle.

Si nous la prions de boire un verre d'eau, elle prend le verre, le porte à sa bouche, ouvre la bouche, mais au lieu de boire, elle verse l'eau sur le parquet.

Elle peut encore lire quelques lignes, mais elle n'avance pas, lisant toujours les mêmes lignes. Elle ne peut plus écrire sous dictée, mais peut copier quelques mots (avec la main gauche).

Elle n'a pas d'amnésie verbale; le calcul simple est encore possible, mais elle ne peut pas faire un calcul un peu plus compliqué.

Donc, d'un jour à l'autre, s'est installée une apraxie idéomotrice (1) pour les membres du côté gauche et une apraxie pour les muscles de l'extrémité céphalique.

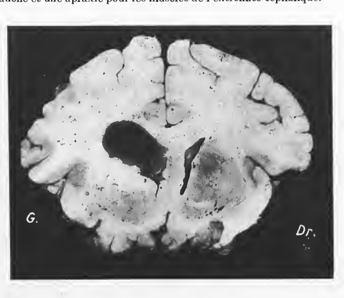


Fig. 2. — Tumeur intéressant la partie antérieure de la moitié gauche du corps calleux, du centre ovale, de la première et deuxième circonvolution frontales, du noyau caudé et de la capsule interne. Hémorragie à l'intérieur de la tumeur, qui envahit le ventricule latéral gauche.

Les jours suivants l'hémiplégie droite s'est accentuée. La malade ne peut plus faire aucun mouvement avec les membres du côté droit.

La malade peut encore entretenir une conversation (quoique un peu dysarthrique).

Elle est quelquefois désorientée, ne sachant pas où elle se trouve ; la face est immobile, comme celui d'une parkinsonienne.

Une semaine plus tard, en examinant de nouveau le fond de l'œil, on trouve une stase papillaire double (2 dioptries).

L'état de la malade empire de plus en plus ; elle répond de plus en plus difficilement à notre interrogatoire. La température s'élève et deux semaines après le premier examen la malade succombe avec une fièvre de 42°.

En résumant les données cliniques, on peut dire que, dans un premier stade, nous trouvons (chez une malade ayant une hémiparésie avec hémiataxie droites) un syndrome psychique caractérisé par des

(1) Liepmann (H.). Krankheitsbild der Apraxie. *Monatschrift für Psychiatrie*, 1900, VII, cité d'après Mingazzini (*loc. cit.*).

troubles de la mémoire de fixation, un certain degré d'irascibilité, des troubles de l'attention et du calcul. Dans un deuxième stade, à ces troubles se sont ajoutés : une apraxie de la musculature de l'extrémité céphalique, de même qu'une apraxie idéo-motrice, pour les membres du côté gauche, et, de plus, une accentuation de l'hémiparésie droite et du syndrome psychique observés pendant le premier stade.

A la nécropsie, on remarque une tumeur située dans l'hémisphère gauche, au niveau de la partie antérieure du corps calleux, envahissant

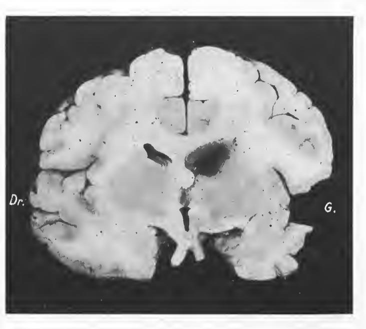


Fig. 3. — Tumeur envahissant le ventricule latéral, allant jusqu'au fornix, atteignant la partie inférieure de la moitié gauche du corps calleux, la partie dorsale du noyau antérieur du thalamus et la masse intermédiaire.

partiellement le centre ovale et le noyau caudé (fig. 1, 2, 3). La portion centrale de la tumeur, sur une surface de quelques millimètres carrés, prend un aspect hémorragique.

A la limite de cette zone, on voit aussi des petits foyers hémorragiques disséminés. La tumeur, examinée à l'œil nu et même à la loupe, ne peut être délimitée ; elle diffuse dans la substance cérébrale, faisant partie commune avec cette dernière. La tumeur, ayant une consistance plus ferme, peut être mieux délimitée par le toucher.

Examen microscopique. — Fixation au formol à 12 % et au liquide de Bouin. Une vue d'ensemble nous laisse voir que la néoplasie est formée par des zones où le tissu tumoral est dense et d'autres où le tissu tumoral est moins dense, donnant à la tumeur un aspect dégénéré.

Les vaisseaux néoformés sont assez nombreux, les plus grands ayant

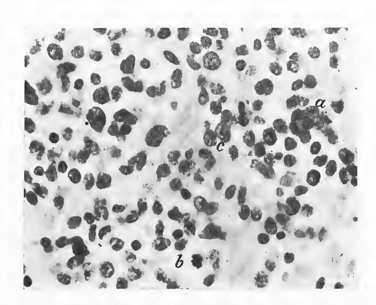


Fig. 4. — Coupe imprégnée par la méthode d'Hortega (oculaire 3, objectif 6). — a) et c) Oligodendrocytes. — b) Karyocinèse.

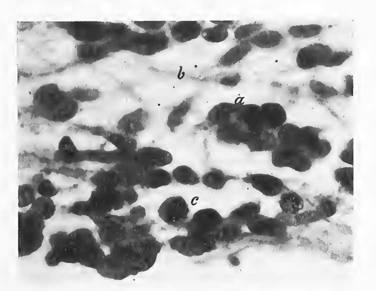


Fig. 5. — Coupe colorée au trichrome (oculaire 4, objectif 7). — a) Groupes d'oligodendrocytes. — b) Substance collagène intercellulaire. — c) Karyocinèse.

les parois agrandies par hyalinisation. On ne remarque aucun rapport caractéristique entre le tissu tumoral et les vaisseaux.

Par endroits, les parois des vaisseaux sont complètement détruites et hyalinisées.

Dans la partie dégénérée de la tumeur, on ne trouve que très peu de capillaires, ou seulement de petites formations rondes résultant d'une hyalinisation de ceux-ci.

Sur les coupes colorées par différentes méthodes, ou imprégnées par la méthode de Hortega ou de Foot, la tumeur est constituée par de petites cellules rondes ou ovoïdes, avec très peu de protoplasme clair, et d'autres avec protoplasme plus abondant. Ni les unes ni les autres ne possèdent des prolongements ou des arborisations plus évidents. A l'objectif supérieur, se montrent des cellules sans protoplasme ou avec très peu de protoplasme et des noyaux en karyocinèse typique ou atypique (fig. 4).

Par endroits, la tumeur présente aussi un aspect dégénératif où l'on distingue des cordons d'oligodendroglie en pleine vitalité, avec abondante chromatine nucléaire et souvent des plaques équatoriales (fig. 5.).

A la limite de la tumeur, on trouve, entre la tumeur et la substance nerveuse, des éléments de transition : des cellules névrogliques fibreuses en prolifération, des cellules microgliques hypertrophiques, des cellules nerveuses en dégénérescence et aussi d'abondants capillaires de néoformation.

Histologiquement, il s'agit d'une tumeur formée par des oligodendrocytes, avec beaucoup de karyocinèses ; elle peut être classée parmi les oligodendroblastomes. La tumeur a son origine dans le tissu de la substance cérébrale et a ultérieurement envahi le corps calleux.

Il s'agit donc d'un oligodendroblastome qui détruisait une partie du corps calleux (tiers antérieur de la moitié gauche). Cette tumeur, quoique située dans le corps calleux, n'était pas suffisante pour produire l'apraxie. En effet, l'apraxie n'est apparue qu'à la suite d'un processus aigu qui, d'après les données macro et microscopiques, était dû à une hémorragie dans la tumeur.

Il faut admettre que le développement lent de l'oligodendroblastome permette l'existence d'une tumeur du corps calleux sans que la malade eût présenté la symptomatologie de l'apraxie.

C'est à von Monakow que revient le mérite d'avoir insisté sur l'importance du processus aigu dans la production de l'apraxie.

D'après lui, entre la lésion anatomique et la perturbation de l'activité motrice, s'interpose un facteur dynamique la *diaschisis commissuralis.*

Von Monakow croit que l'apraxie des membres du côté gauche, dans une lésion unilatérale gauche du corps calleux, est due à un trouble fonctionnel temporaire de l'hémisphère droit, provoqué par la *diaschisis commissuralis.* Il n'admet pas l'existence des centres praxiques, nie donc l'existence des fibres commissurales qui, des centres praxiques, du côté gauche, iraient par le corps calleux vers les centres sensitivo-moteurs du côté droit (pour contrôler les mouvements des membres du côté gauche).

Notre cas démontre que l'existence d'une tumeur du corps calleux n'est pas suffisante pour engendrer l'apraxie, la symptomatologie de l'apraxie n'étant apparue qu'après production de l'hémorragie dans la tumeur. On peut faire deux hypothèses :

1° L'apraxie des membres du côté gauche est due à un phénomène d'isolement, notamment de l'hémisphère droit, d'où l'impossibilité pour les centres praxiques du côté gauche de contrôler l'activité de la région de la sensorio-motilité du côté droit (voir à ce propos l'article de Ch. Foix et P. Hillemand (1) qui admettent cette hypothèse).

En effet, dans notre cas, ce n'est qu'à la suite de l'hémorragie dans la tumeur que l'apraxie est apparue. L'hémorragie dans la tumeur a produit une interruption brusque des liaisons entre les deux hémisphères et par conséquent un isolement de l'hémisphère droit; dans le premier stade de la maladie, quand un petit nombre des fibres commissurales du corps calleux étaient seules atteintes, il n'existait pas d'apraxie.

2° La *diaschisis commissuralis* a mis hors fonction diverses régions de l'hémisphère droit (vers lesquelles se dirigent les fibres commissura lesqui passent par le corps calleux) provoquant ainsi l'apparition de l'apraxie.

Si la malade avait survécu et si les symptômes d'apraxie avaient disparu ont aurait eu le droit d'admettre la théorie de von Monakow, c'est-à-dire l'importance de la *diaschisis commissuralis* dans la production de l'apraxie. Notre malade est morte deux semaines après l'apparition d'un épisode aigu (hémorragie dans la tumeur), elle a donc vécu trop peu de temps pour que la *diaschisis* ait eu encore le temps de disparaître.

Des faits plaident plutôt en faveur de la première hypothèse. Von Monakow, d'après sa théorie, ne croit pas qu'il existe une apraxie unilatérale sans troubles graves de la sensibilité profonde ou des troubles de la motilité. Or, chez notre malade, il existait une apraxie unilatérale gauche sans troubles de la sensibilité profonde ni de la motilité du même côté, de même de la persévération tonique pour les mouvements des membres du côté gauche ; ces symptômes ne peuvent être expliqués que par un isolement de l'hémisphère droit et non pas par la *diaschisis commissuralis*. De plus, il est difficile d'admettre l'hypothèse d'une *diaschisis commissuralis* sans admettre en même temps l'existence des centres praxiques vers lesquels les fibres commissurales se dirigent ou partent.

On ne peut nier l'importance de l'interruption brusque des liaisons entre les deux hémisphères dans la production de l'apraxie, mais cette interruption a agi en provoquant un isolement de l'hémisphère droit et non des phénomènes de diaschisis.

Notre cas peut être utilisé pour démontrer que, pour l'apraxie des membres du côté gauche, les centres de l'hémisphère gauche jouent un rôle très important, tout comme pour le langage.

***

Fritz Cramer (2), dans un article tout récent, attribue au corps calleux la fonction de former des engrames. Les malades ayant une lésion

(1) Ch. Foix et P. Hillemand. Les syndromes de l'artère cérébrale antérieure. *L'Encéphale*, 1925, n° 4, p. 209-232.
(2) Fritz Cramer. Clinical diagnosis of the tumours of the corpus callosum. *Bulletin of the Neurological Institute of New York*, 1936, V, p. 37-46.

du corps calleux deviennent confus et obtus à la suite de la perturbation de cette fonction.

L'existence, chez notre malade, dans le premier stade de la maladie, d'un syndrome psychique en dehors de tout trouble praxique, la ressemblance de ce syndrome psychique avec les troubles psychiques engendrés par des lésions du lobe frontal, nous incitent à conclure que le soi-disant syndrome psychique du corps calleux n'est en réalité qu'un syndrome d'emprunt : dans notre cas, un syndrome du lobe frontal par lésions de la première et la deuxième circonvolution frontales (centre ovale et œdème environnant). Ainsi est confirmée l'opinion de Mingazzini, qui exclut du syndrome du corps calleux le syndrome psychique.

On doit remarquer aussi l'importance de la moitié antérieure du corps calleux pour la praxie des muscles de l'extrémité céphalique et des membres.

Conclusions. — 1° Une tumeur (oligodendroblastome), localisée dans la partie antérieure du corps calleux (moitié gauche), n'a pas donné naissance à l'apraxie.

2° L'apparition d'une hémorragie dans la tumeur (produisant une interruption brusque des liaisons entre les deux hémisphères) a été suffisante pour engendrer le syndrome de l'apraxie idéo-motrice.

3° Il faut discuter l'importance du facteur de la *diaschisis commissuralis* de von Monakow, dans l'apparition de l'apraxie, et on peut déduire, d'une part, que l'apraxie (dans ce cas) est due à un phénomène d'isolement et non de diaschisis et, d'autre part, qu'il existe des centres praxiques, en insistant sur l'importance des centres praxiques de l'hémisphère gauche pour les mouvements des membres du même côté.

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS

Séance du 6 juillet 1939.

Présidence de M. MONIER-VINARD

SOMMAIRE

Tabes polyarthropathique avec steppage (présentation du malade), par MM. Laignel-Lavastine, H.-M. Gallot et L. Philippe.

Le malade, que nous vous présentons, sous-officier retraité âgé de 37 ans, est entré dans le service de la Pitié le 9 juin 1939, envoyé par son médecin pour une ataxie locomotrice.

L'histoire de la maladie commence en 1922, date à laquelle est apparue une hémiplégie gauche.

Brusquement, en effet, le malade, qui était parfaitement bien portant jusqu'alors, perd connaissance au cours de son travail. A son réveil, il est hémiplégique. Malgré l'ab-



Fig. 1. — Coude gauche, profil. Luxation postérieure. Destruction des extrémités osseuses. Calcification péri-articulaire.

sence totale d'antécédents, la netteté du tableau clinique permet de porter le diagnostic d'hémiplégie spécifique, laquelle est énergiquement traitée par une série de Novar. L'hémiplégie, rétrocède et le malade peut reprendre ses occupations.

Désormais, il ne cessera plus de se soigner. En 1922, trois mois après le début de son hémiplégie, il entre à l'hôpital de Casablanca. Il y reste 6 mois au cours desquels il reçoit cinq séries de Bismuth .On a alors pratiqué une ponction lombaire, qui aurait donné une réponse positive.

En 1923, il reçoit 5 séries de Bismuth et 3 en 1926.

En 1927, il est hospitalisé pour des céphalées. Il reçoit 18 injections de cyanure de mercure qui le soulagent.

En 1930, il reçoit 2 séries de Quinby et plusieurs séries de Bismuth en 1938.

De 1933 à 1938 il reçoit chaque année cinq séries de Bismuth.

En mars 1939, il était traité pour son tabes à l'hôpital Saint-Antoine et venait de terminer une série de Bismuth lorsque, après un effort pour soulever un poids important, il ressent une vive douleur dans la colonne lombaire. Les jours suivants il a pour se relever une gêne qui diminue progressivement. Mais, en 15 jours environ, apparaissent, puis

s'exagèrent des troubles de la marche à type de gêne et d'impotence des membres inférieurs. On pratique alors une ponction lombaire qui montre :

2,5 lymphocytes par mm³ ; une précipitation du benjoin colloïdal du 6ᵉ au 9ᵉ tube : 000001222000.

On institue alors un traitement mixte : 12 injections de Bivatol ; une série de Novar, 5 gr. 85 au total.

Mais le Novar est mal supporté (fièvre, céphalée, diarrhée) et on l'interrompt.



Fig. 2. — *Colonne lombaire.* Tassement vertébral. Opacification des corps. Image de Spina bifida.

Il est examiné par M. Gougerot qui conseille de cesser un traitement devenu inutile du fait que le tabes est fixé.

C'est alors qu'on l'envoie dans le service pour ses troubles de la marche.

Dans ses antécédents on note : une blessure par balle à la jambe gauche qui ne paraît pas avoir provoqué de lésions nerveuses :

une chute sur le coude en 1935 du haut d'une échelle. Choc peu important sans doute, mais complètement indolent, à la suite duquel se développe à bas bruit un hypertrophie du coude gauche.

Il s'est marié en 1925 et n'a pas eu d'enfants. Sa femme n'a pas fait de fausses couches et les examens sérologiques pratiqués chez elle ont toujours été négatifs.

L'examen de ce malade met tout d'abord en évidence des signes de tabes.

Les réflexes tendineux des membres inférieurs, achilléens et rotuliens, sont abolis des deux côtés. Il en est de même aux membres supérieurs, dont les réflexes tendineux sont également abolis.

Les réflexes cutanés (plantaires, crémastériens, cutanés abdominaux) sont conservés.

La force musculaire n'est pas modifiée et il n'y a pas d'atrophie musculaire.

Il existe de l'hypotonie et de la laxité articulaire.

Les troubles sensitifs sont représentés par des douleurs fulgurantes. Celles-ci existent surtout aux membres inférieurs, mais parfois aussi aux membres supérieurs, surtout au côté gauche.

Par contre, la sensibilité viscérale (testiculaire en particulier) n'est pas atteinte.

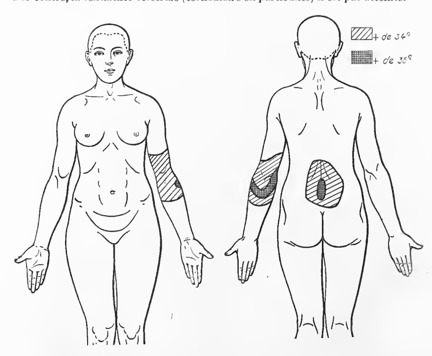


Fig. 3. — Schéma montrant les zones d'hyperthermie locale.
La centrale, en grisé foncé, d'un degré plus élevé que la périphérique.

Aux mouvements du talon sur le genou opposé, du doigt sur le nez, on met en évidence une incoordination plus marquée au membre supérieur gauche.

La marche enfin est particulièrement troublée ; le malade soulève haut le genou, la pointe du pied râcle le sol en se portant un peu en dedans, puis le pied retombe lourdedement, le talon frappant le sol. Il existe donc, en plus du talonnement, un steppage bilatéral, dont l'association rend la marche très difficile et impossible sans canne.

L'impossibilité de la station debout sans appui n'a pas permis de pratiquer les épreuves de Fournier, ni de rechercher le signe de Romberg.

L'examen des yeux met en évidence : une certaine atonie du regard; une inégalité pupillaire avec mydriase marquée du côté gauche ; un signe d'Argyll-Robertson.

Le fond d'œil est normal.

Il existe des arthropathies.

Le coude gauche est déformé, augmenté de volume dans tous ses diamètres, avec une saillie en arrière du cubitus traduisant la subluxation postérieure. Celle-ci est visible sur les clichés radiographiques, qui montrent de plus des calcifications péri-articulaires, et

la déformation des extrémités osseuses (fig. 1). Par comparaison avec des clichés plus anciens, on note que la luxation est apparue postérieurement au traumatisme. Par la palpation on provoque une crépitation marquée. La mobilisation active et passive est indolente et permet d'apprécier la laxité du coude, dans les mouvements de latéralité et par contre une limitation des mouvements de flexion et d'extension.

Le poignet gauche est également atteint, ainsi qu'en témoignent quelques craquements à la mobilisation et une laxité de l'articulation radio-cubitale inférieure.

Il existe une ankylose de l'annulaire gauche avec extension de la 2e phalange sur la 1re et flexion réductible de la phalange unguéale. Elle serait contemporaine de l'atteinte du coude.

Le rachis lombaire est le siège d'une déformation. On voit et on palpe une saillie formée par les apophyses épineuses des 4e et 5e lombaires. A ce niveau, la peau est plus chaude, la mobilité du rachis est un peu diminuée, mais il n'existe aucune douleur. Un cliché radiographique a été pratiqué, complété par une tomographie. Il montre un écrasement des deux dernières vertèbres lombaires avec disparition du disque intervertébral et diminution de la hauteur des corps vertébraux et densification de l'os (fig. 2). On note de plus une image de spina bifida occulta.

Aux membres inférieurs les troubles trophiques sont représentés par une atteinte du 2e orteil gauche, qui aurait suppuré pendant près de 2 ans et est guéri depuis 1 an sans traitement particulier. Actuellement, l'orteil est déformé et raccourci.

Notons la cicatrice de la plaie par balle au mollet gauche, profonde et déprimée et doublée d'une cicatrice opératoire.

L'examen complet montre :

un souffle systolique rude de la base du cœur ; des troubles génitaux, une impuissance relative apparue il y a 5 ans ou 6 ans, vers 31 ou 32 ans. Il n'existe pas de troubles urinaires ; les urines ne contiennent ni sucre ni albumine.

Le foie et la rate sont normaux.

Le cœur est régulier, la tension artérielle est à : 11,5/8.

L'examen a été complété par :

une ponction lombaire qui a montré : 1,8 éléments par mc. ; 0 gr. 85 d'albumine ;

des réactions sérologiques qui sont négatives. Une étude de l'état électrique des muscles de la loge antéro-externe de la jambe qui a montré une réaction de dégénérescence totale :

très forte hypoexcitabilité au stimulus faradique ;

contraction lente au stimulus galvanique ;

excitabilité du tendon avec abaissement de l'indice galvanotonique.

Une carte thermique montre une élévation nette de la température de la peau sus-jacente aux arthropathies (fig. 3). Cette élévation thermique présente deux zones : une zone centrale d'hyperthermie répondant exactement à l'arthopathie et une zone périphérique, de 1° moins élevée qu'au centre, et de 5 à 8 dixièmes au-dessus de celle des régions voisines.

Une mesure de l'indice oscillométrique des avant-bras montre un abaissement de l'indice du côté gauche.

Il est intéressant, chez ce malade, de noter la coexistence, avec un tabes déjà ancien et traité, d'un steppage d'apparition récente et qui apparaît exceptionnel. C'est l'existence d'une atteinte vertébrale, que la radiographie en coupes superposées met en évidence, qui permet de rattacher ce phénomène nouveau à sa cause : une lésion des racines lombo-sacrées par un processus mécanique : l'affaissement des corps vertébraux l'un sur l'autre. Un autre point important de l'histoire de ce malade est le rôle joué par le traumatisme dans la genèse des accidents. Au coude, où les arthropathies ne sont pas fréquentes, il est vraisemblable que le traumatisme a favorisé la localisation du trouble trophique sur une arti-

culation fragilisée non seulement par le tabes, mais aussi par l'hémiplégie ancienne. Au rachis lombaire, le traumatisme a eu un rôle révélateur : malgré son peu d'intensité, il a suffi pour provoquer une fracture d'un os déjà touché, lésion qui s'est manifestée par des signes nouveaux et inhabituels chez les tabétiques.

D'autre part, il s'agit d'un spécifique, qui a été traité depuis longtemps avec persévérance et chez lequel ont cependant évolué des manifestations importantes. Il faut noter que le traitement a été vraisemblablement institué tard, puisque c'est seulement après l'apparition d'une hémiplégie qu'il a été commencé, et, d'autre part, qu'il s'agit peut-être d'un hérédo-spécifique, comme donnent à le penser l'existence d'un spina bifida occulta et la forme du crâne oblique ovalaire.

Enfin un dernier point mérite d'être noté : c'est la prédominance des accidents du côté gauche : hémiplégie gauche, arthropathies du poignet et du coude gauches, lésions trophiques d'un orteil gauche.

Myasthénie d'Erb-Goldflam chez un enfant de 13 ans 1/2. Prostigmine, guérison. par M. Pierre Béhague.

Nous présentons aujourd'hui l'histoire d'un jeune garçon de 14 ans dans les antécédents duquel aucune particularité n'est digne d'être relevée, sauf cependant un état infectieux du tube digestif qui, à plusieurs reprises, entraîna de l'ictère.

Il est amené à la consultation de l'hôpital le 25 mars 1938 par le Dr Mauger qui soigne sa famille depuis longtemps. Cet enfant, qui était dans les premiers de sa classe tant en étude qu'au jeu, depuis quelque temps est las, sans activité, indolent. Les maîtres se plaignent de ce « qu'il s'endort » durant les cours ; ses parents remarquent qu'il ne se lève pas volontiers d'une chaise et qu'il se fatigue en mangeant. La fin des repas est tout à fait pénible ; sa mâchoire inférieure tombe et il est obligé de la remonter avec la main. C'est ce symptôme qui prouve au père et à la mère que la fatigue de l'enfant est bien réelle et les incite à prendre conseil médical.

Dès son arrivée, l'enfant s'assied sur une chaise, le corps affaissé, les épaules tombantes, la tête s'inclinant en arrière, les yeux à peine ouverts, devenant rapidement mi-clos. Il n'y a cependant ni paralysie ni même parésie, mais une fatigue avec perte graduelle d'énergie qui paraît empêcher toute action après une répétition en série du même effort. Le film montre ce fait d'une manière typique. Lors de la fermeture répétée des paupières, les yeux une première fois sont ouverts bien grands, puis un peu moins un peu moins encore, et après dix ou douze efforts restent clos. Bien que les contractions musculaires se dessinent, à ce moment elles n'ont plus la puissance nécessaire pour entrouvrir la paupière supérieure qui reste abaissée. Après un peu de repos, l'enfant avec joie sort de cette courte cécité, mais après quelques efforts, les paupières tombent en occlusion pour une nouvelle période.

Vient-on à faire mâcher l'enfant, même à vide, la fatigue survient rapidement et la bouche reste béante après quelques déglutitions. Jamais une assiette de soupe ne peut être avalée, après dix à douze cuillerées, la bouche refuse de se fermer et le liquide s'écoule tachant les vêtements.

Inutile de dire que toute promenade est impossible et, bien entendu, tout cours de gymnastique où cependant brillait particulièrement le jeune homme.

Enfin, lorsqu'il se livre à des exercices de lecture à voix haute, après avoir lu environ une page d'un in-quarto courant, la parole diminue de netteté, les « r » ne roulent plus, la langue s'embarrasse ; l'articulation devient susurrement, le susurrement bafouillement et enfin on obtient un bruit inintelligible et monotone.

La fatigabilité est variable ; la matinée d'ordinaire est bonne, mais au cours du dé-

jeuner, les malheureux parents relèvent les premiers symptômes ; ceux-ci sont très marqués au cours des classes de l'après-midi et le dîner est lamentable.

Le froid qui fut considérable cet hiver semble néfaste, mais les belles journées n'amènent à vrai dire qu'une accalmie peu marquée et vite effacée.

Il est à remarquer que, comme l'a signalé Buzzard, la fatigue existait surtout dans les muscles dont la contraction répétée était exigée, mais aussi dans les autres muscles et surtout dans ceux des paupières. Venait-on à commander plusieurs fois de suite l'ouverture et la fermeture de la bouche, en même temps que celle-ci devenait de plus en plus difficile, la paupière supérieure (cependant au repos) tombait peu à peu et un véritable ptosis s'installait. Il en était de même, si l'on exigeait des contractions répétées du poing et ou de l'avant-bras.

Lors de l'examen la respiration est lente et profonde, mais le pouls reste bien battu, et fort avec une cadence normale.

Le ptosis est symétrique, à peine parfois est-il plus marqué d'un côté ; il est presque constant sauf le matin au réveil, aussi le malade reste-t-il la tête rejetée en arrière pour essayer de voir quand même.

Il n'y a pas de diplopie ni de strabisme et le regard tant en haut (quand cela est possible) qu'en bas, en dehors qu'en dedans, ne s'accompagne pas de secousses nystagmiques.

La pupille réagit bien à la lumière et à la distance, mais cependant si l'on répète l'épreuve du regard d'un doigt alternativement approché ou éloigné de l'œil, après un certain temps se fait jour une inégalité pupillaire qui cesse avec le repos.

Le facies myasthénique chez notre jeune malade est typique avec plissement du front et bascule de la tête en arrière, atonie au contraire dans toute la partie de la face qui est inférieure aux plis naso-géniens.

Nous ne reviendrons pas sur les troubles de la phonation ni de la déglutition qui ont été décrits plus haut, mais nous signalons tout particulièrement qu'en aucun point du corps n'existait de paralysie vraie. C'est ainsi que l'enfant assis par terre se relève une première fois correctement, ensuite en se mettant d'abord à quatre pattes, après en grimpant des mains le long de ses jambes comme un myopathique ; enfin, il ne peut plus y parvenir sauf après repos.

Les réflexes tendineux existent tous, mais ils s'épuisent et disparaissentaprès une série d'excitations, que ce soit au niveau des rotuliens comme à celui des achilléens, des bicipitaux ou des tricipitaux, les autres étant trop délicats à apprécier pour juger de leur valeur.

Quant aux contractions idio-musculaires recherchées par percussion directe du corps du muscle, elles s'épuisent elles aussi et disparaissent bientôt. Le réflexe nauséeux persiste ; il ne nous paraît pas possible de rechercher s'il s'épuise comme les autres, tant il est pénible pour ce jeune enfant déjà si fatigué.

Pour terminer, signalons qu'en aucun point du corps nous n'avons relevé de secousses fibrillaires, ni de troubles de la sensibilité ; il n'y avait pas d'anomalie dans la pigmentation cutanée ou muqueuse.

Les choses étant en cet état, nous demandons à notre collègue et ami Vernier de bien vouloir exécuter un film cinématographique ; mais très rapidement les phénomènes allèrent s'aggravant, puis des accès de suffocation apparurent, seulement après une suite d'efforts, il est vrai.

Le jeune malade ne peut venir qu'en se traînant d'un banc à un autre et les plus courtes distances à franchir le fatiguent très notablement.

L'aggravation est surtout marquée par la difficulté de la déglutition et bientôt le dîner du soir devient totalement impossible. Au déjeuner, l'enfant s'engoue, puis « avale de travers » et les crises de toux qui sont ainsi déterminées le fatiguent au delà de tout. Il ne lit plus trois lignes sans bafouiller. Sa mâchoire tombe, il ne peut presque plus marcher ; son état était des plus graves et inspirait les plus grandes inquiétudes.

Le temps nous manquait donc pour faire des recherches de laboratoire, cependant, nous avons demandé à M. Bourguignon de bien vouloir pratiquer les examens électriques utiles qui furent commentés à cette époque ; pourtant, la fatigue du sujet, des

complications, d'ordre économique, dus tant au transport qu'à l'entrée de la Salpêtrière et les longues atteutes épuisantes rendirent très difficiles des examens électriques déjà très délicats, aussi dûmes-nous passer outre, mais cependant M. Bourguignon fit connaître par la suite qu'il avait trouvé la réaction de Jolly caractéristique de la myasthénie. Le traitement, par la prostigmine, dès le 11 décembre, fut appliqué sous forme d'injection intramusculaire quotidienne de ½ milligramme durant dix jours ; après une semaine de repos, un seconde série de 18 injections fut instituée, mais cette fois de un milligramme chacune.

Dès ce moment un mieux sensible fut accusé aussitôt après l'injection par le jeune malade. Mais le mieux-être ne durait pas : c'est ainsi qu'après le traitement le jeune homme lisait à haute voix presque une page sans être gêné, mais 2 heures après, il bafouillait après dix lignes. Après une nouvelle période de repos, une série de vingt injections de 2 milligrammes par jour chacune fut suivie d'une amélioration plus marquée encore et notamment d'une plus grande facilité pour ingérer les aliments. En même temps, l'action de la prostigmine n'était plus aussi fugace : le mieux était perçu pendant au moins une demi-journée. C'est durant ces soins que fut exécutée la deuxième partie du film présenté, 15 jours après le début du traitement à 2 milligrammes en injections.

Cette série terminée, lc traitement fut poursuivi mais par voie buccale : l'enfant absorba chaque jour un comprimé de 0 gr. 015 de prostigmine durant 10 jours ; il se reposait 10 jours et reprenait. En tout, il prit 40 comprimés à 0 gr. 015. Après la première de ces séries par ingestion le mieux s'accentua considérablement et 15 jours après son début la troisième partie du film fut clichée.

Depuis le 15 avril tout traitement a été supprimé.

Actuellement on peut employer le mot de guérison en ce qui concerne ce cas ; le jeune homme a repris toutes ses occupations, retourne en classe, fait de la gymnastique même aux agrès et reprend ses leçons de natation. Son aspect est absolument normal et aucun des symptômes d'asthénie, qui avaient été prononcés au début de l'année au point de faire craindre pour son existence, ne persistent même à l'état d'ébauche. Il serait bon de refaire un examen électrique et nous n'y manquerons point, si cela se peut. Bien que le jeune homme ait cessé tout traitement depuis trois mois, il n'y a plus à l'heure actuelle la moindre asthénie.

En résumé, le malade a reçu en injection 0,045 mg de prostigmine et en a pris *per os* 0 mg 450 en comprimés.

Nous voulons souligner ici plusieurs points :

1° L'action de la prostigmine est plus grande en ingestion qu'en injection.

2° Il est utile de donner rapidement des doses relativement élevées, dans le cas présent un enfant de 13 ans 1/2 a reçu le médicament a doses d'adulte.

3° Depuis le 15 avril l'enfant n'a plus reçu aucun médicament. On peut donc parler chez lui de guérison. Nous n'avons pas rencontré de cas où le fait analogue ait été signalé.

4° On relève dans les antécédents de l'enfant un état infectieux du tube digestif avec ictères répétés à plusieurs reprises.

Myasthénie améliorée par la prostigmine (présentation du malade), par MM. Laignel-Lavastine, H.-M. Gallot et L. Philippe.

Il s'agit d'un malade âgé de 49 ans, magasinier, qui est entré dans le service à La Pitié, le 16 février 1939, pour un ptosis de la paupière droite.

Le début de l'affection remonte au mois de mars 1938. A cette époque il ressent une asthénie progressive accompagnée d'une chute de la paupière supérieure droite. Il consulte à l'hôpital Rothschild, où on lui dit que ses troubles sont dus à une atteinte de l'état général et on lui donne un traitement qu'il ne peut préciser. En juillet de la même année il consulte un autre médecin qui pose le diagnostic de sinusite et le soigne en conséquence. En même temps, le malade interrompt son travail et se repose jusqu'à la fin d'août. Au début de septembre il se trouve très amélioré, le ptosis a disparu ; il ne se sent plus fatigué et reprend son travail. Il le continue facilement, se sentant guéri jusqu'au mois de janvier de cette année.

Les troubles reparaissent alors, identiques à la première poussée. C'est une sensation de fatigue générale, qui s'accroît progressivement, s'accompagne d'anorexie, d'insomnie en même temps que le ptosis droit fait sa réapparition.

Il est alors examiné par l'un de nous qui constate :

Une fatigue générale extrême ;

une faiblesse du côté gauche ;

un ptosis droit, seule atteinte de la musculature oculaire.

Par ailleurs, les réflexes sont normaux. Il n'y a pas de signe de Babinski. La tension artérielle est à 16/9.

Un mois plus tard il entre à l'hôpital. Dans ses antécédents on retrouve :

Une affection hépatique mal déterminée datant de 5 à 6 ans, sans ictère, sans antécédents éthyliques ;

une hypertension probablement ancienne, qui s'est élevée jusqu'à 21/10 en 1938 et pour laquelle il ne semble pas avoir suivi de traitement ;

une injection de sérum antitétanique, faite il y a 10 ans, a déterminé des accidents sériques de type urticarien et, depuis, le malade prétend se sentir moins bien.

Il est marié, sa femme est bien portante et n'a pas fait de fausses couches. Il a une fille bien portante.

A l'entrée on se trouvait en présence d'un malade confiné au lit. Il ne pouvait ni se lever, ni marcher, ni s'asseoir dans son lit. La mastication était impossible; il pouvait à peine avaler et était très gêné pour boire. L'asthénie était extrême, la parole difficile et embarrassée.

Le visage était atone, asymétrique par suite d'un aplatissement du côté droit avec déviation de la bouche du même côté, déviation que le malade déclare avoir existé de tout temps. La bouche restait entr'ouverte, sans écoulement de salive. Les paupières supérieures restaient à demi-closes, le ptosis, d'abord limité au côté droit, s'étant rapidement bilatéralisé. Ce ptosis était d'ailleurs variable, au cours de la journée, avec des phases d'amélioration sans horaire précis. Il s'y ajoutait une diplopie inconstante. L'examen ophtalmologique donnait les résultats suivants : réflexes pupillaires normaux ; diplopie croisée au verre rouge qui montre une paralysie des droits internes. Au total, paralysie de la 3e paire, mais le malade étant strabique il est difficile de dire s'il y a vraiment paralysie.

Fond d'œil normal.

L'asthénie se manifestait en particulier par le fait que, debout, le malade ne pouvait ouvrir les paupières. Le mouvement devenait possible dans la position couchée.

L'examen neurologique montrait que les réflexes tendineux était normaux.

Les réflexes cutanés plantaires étaient en flexion des deux côtés.

La sensibilité était normale.

La force musculaire était un peu diminuée ; mais surtout, à l'examen dynamométrique on notait une fatigabilité extrême, la force de la contraction diminuant énormément après quelques efforts.

A l'examen général on notait une pigmentation assez légère, diffuse, sans atteinte des muqueuses et qui existerait depuis longtemps.

Le foie était augmenté de volume et débordait les fausses côtes de 4 travers de doigts.

Les poumons était normaux.

Le cœur était régulier, le pouls à 80, les diamètres du cœur et de l'aortc était normaux, la tension artérielle à 15/11.

L'examen du crâne montrait une hypertrophie de la clinoïde postérieure ; 15 /11 ; une radiographie du thorax ne montre pas d'ombre thymique.

L'examen sérologique du sang était négatif.

Les urines ne contenaient ni sucre, ni albumine.

Le poids était de 73 kg. 200 pour 1 m. 78.

Pendant son séjour dans le service, le malade a d'abord reçu : quelques injections de cyanure et d'acétylcholine et de la prostigmine à doses croissantes, une première série de 2 comprimés = 30 mgr. et 4 ampoules (2 mg.) intramusculaires pendant 10 jours.

Puis une série de 5 ampoules quotidiennes pendant 10 autres jours soit 25 mgr.

Puis 9 ampoules, soit 4 mgr. 5 en 3 fois dans la journée avant les repas pendant 28 jours. On leur ajoute 4 comprimés par jour, soit 60 mgr.

Depuis le 21 mai, le malade reçoit chaque jour 6 ampoules en 3 fois et 6 comprimés, soit 96 mgr. auxquels on a ajouté des cures espacées de génatropine.

Depuis son entrée, la malade a commencé par perdre progressivement du poids, passant de 73 kg. 200 à l'entrée à 68 kg. 500 au milieu de mois. Puis, en même temps son état général s'améliorait, le poids s'est relevé, il est actuellement de 71 kg.

La tension artérielle s'est modifiée : la maxima s'est élevée à 16 en janvier ; depuis elle se maintient à 13 1/2 ou 14, le minimum tend à s'abaisser, passant de 10 à l'entrée à 8 1/2 actuellement.

L'état général est profondément transformé : la gêne de la mastication a disparu ainsi que le ptosis, d'abord de façon transitoire aussitôt après l'injection de prostigmine, puis de façon permanente surtout depuis la prise du médicament par ingestion à doses fractionnées aux cours de la journée.

Actuellement, le malade se lève, marche et peut se promener. La force musculaire est améliorée, au dynamomètre elle était au début de juin de 30 kg. à droite, de 20 kg. à gauche ; elle est actuellement de 35 kg. des 2 côtés et la courbe dynamométrique est améliorère.

Mais à côté de ces signes d'amélioration il faut noter la persistance de quelques troubles. Si le ptosis a disparu, l'atteinte des droits internes a persisté plus longtemps. Actuellement, la diplopie est très passagère.

Le malade éprouve parfois quelques douleurs précordiales, de la gêne respiratoire, parfois une sensation d'étouffement transitoire. Il existe quelque fois après les injections de prostigmine un tremblement léger, ainsi que quelques brûlures gastriques après l'ingestion de plusieurs comprimés à la fois.

Une tentative de diminution du traitement a provoqué il y a quelques jours une reprise relative de l'asthénie.

Enfin la pigmentation n'est pas modifiée et la recherche par application d'un sinapisme est restée négative.

Au total, il s'agit d'un myasthénique chez lequel aucune étiologie nette ne peut être décelée.

On peut incriminer un dysfonctionnement endocrinien, dont témoignent la pigmentation qu'il présente et l'élévation de la glycémie à 1 gr. 32 ‰, et penser à un trouble d'origine hépatique chez ce sujet qui souffre du foie depuis longtemps et dont le foie est hypertrophié.

Ce qui domine c'est le rôle de la prostigmine, mais qui appelle deux remarques :

La nécessité d'utiliser des doses élevées et de les fractionner au cours de la journée.

La nécessité de poursuivre le traitement longtemps, comme un palliatif.

Il est à noter que, alors que le malade reçoit une dose constante depuis près de 3 mois, l'amélioration se manifeste depuis 1 mois environ, comme s'il y avait eu une certaine imprégnation de l'organisme avant l'apparition de l'action thérapeutique. La notion de seuil semble donc jouer un rôle important dans la direction et l'efficacité du traitement.

Les membres fantômes dans les sections totale et subtotale de la moelle dorsale, par MM. J. Lhermitte et J. Sigwald.

Si l'expérience tragique de la dernière guerre a permis de verser au dossier de la transsection de la moelle dorsale un lot d'observations tout ensemble cliniques et anatomiques et si, aujourd'hui, le tableau clinique complexe et changeant de la section complète spinale semble assez rigoureusement construit, il n'en demeure pas moins que certains points peuvent donner prise à la discussion, car ceux-ci n'apparaissent pas parfaitement précisés. Nous avons en vue, ici, les phénomènes d'ordre sensible dont le segment inférieur ou sous-lésionnel du corps est le siège d'une part, et, d'autre part, l'apparition des membres fantômes analogues à ceux qui hantent si douloureusement parfois les amputés.

Assurément, le problème que nous envisageons aujourd'hui n'est pas nouveau et, dans leurs ouvrages sur la section de la moelle dorsale, George Riddoch (1) comme J. Lhermitte (2) en ont exposé les fondements, mais, nous le répétons, tout n'a pas été dit et l'on ne vient pas trop tard lorsqu'on apporte un document nouveau relatif aux illusions des malheureux sujets dont, par un traumatisme ou un processus lentement destructif, la moelle dorsale a été complètement divisée.

Observation. — Mme Rap., âgée de 30 ans, a été soignée par l'un de nous (Lhermitte) en 1934 pour des phénomènes singuliers.

Dans l'enfance elle fut atteinte de convulsions, vers l'âge de 8 ans, mais celles-ci ne se reproduisirent plus jamais.

En 1934 apparut une manifestation étrange ; la malade s'endormait pendant plusieurs jours et plus précisément pendant la période des règles. Des excitations fortes peuvent la tirer de ce sommeil profond, mais le réveil n'est jamais complet et la malade ne répond que par des propos assez incohérents aux demandes qui lui sont faites. Lorsque la malade sent venir le sommeil, elle s'efforce de lutter mais ne parvient pas à s'y dérober, ses paupières, dit-elle, deviennent de plus en plus lourdes, puis « le cœur lui fait mal » ; puis elle succombe au sommeil.

A cette date (décembre 1934), Mme Rap. ne présentait aucun symptôme neurologique ou viscéral que l'on put imputer à une altération organique.

Le 25 mars 1939 nous fûmes appelés près de Mme Rap, car celle-ci, à la suite de dissentiments familiaux, venait d'attenter à sa vie en se tirant une balle de revolver dans la région sous-mammaire gauche, et ce coup de feu avait déterminé une paraplégie complète.

Nous constatons que le projectile a pénétré au-dessous du sein gauche, a traversé l'hémithorax gauche et le massif rachidien pour sortir à 4 centimètres en dehors de la 7e apophyse épineuse dorsale.

(1) George Riddoch. The reflex functions of the completely divided spinal cord in man etc... *Brain*, vol. 40, 1918.

(2) Jean Lhermitte. *La section totale de la moelle dorsale*, 1 vol. Maloine, 1919.

Outre la présence d'un hémothorax, nous constatons une paraplégie absolue sensitive et motrice accompagnée de rétention complète des urines et des matières.

Examen neurologique. — Les membres inférieurs reposent flasques sur le plan du lit et n'offrent aucun tressaillement musculaire ; malgré ses efforts, la malade ne peut exécuter le plus léger déplacement d'un article des membres abdominaux.

Le ventre est ballonné, tendu, sonore ; les mouvements respiratoires sont exécutés normalement : il n'existe aucune dyspnée. La motilité des membres supérieurs, de même que celle de la tête et de la face, est normale. Le *tonus* desmembres paralysés bien que diminué persiste en partie. *Sensibilité.* La première impression qu'éprouva la blessée fut celle d'être coupée en deux, en même temps qu'elle perdit toute conscience des membres paralysés.

Objectivement, nous constatons une abolition complète de toutes les sensibilités des membres inférieurs et de la partie inférieure de l'abdomen dont la limite supérieure atteint, à droite, le 9e dermatome et à gauche le 10e dermatome dorsal.

Réflexes tendineux. Ceux-ci sont complètement abolis sur les membres paralysés et intacts aux membres thoraciques.

Réflexes cutanés. Normaux aux membres supérieurs, ceux-ci se montrent abolis aux membres inférieurs et à l'abdomen. L'excitation portée sur la région supérieure du ventre n'entraîne même aucune contraction abdominale.

Réflexes sympathiques. Nulle raie vaso-motrice ne peut être obtenue ; nulle horripilation par l'excitation directe des téguments des membres paralysés.

Sudation. Les membres paralysés ne laissent reconnaître qu'une sécrétion sudorale exagérée.

Sphincters. La rétention des urines et des matières est complète ; la vessie distendue est évacuée par un cathétérisme que la blessée ne perçoit point. Constipation absolue.

Trophisme. L'œdème fait complètement défaut, de même que toute rougeur anormale, aucune ébauche de bulle n'apparaît.

Etat mental. Sans modification d'ordre pathologique.

Le 27 mars, 36 heures après le traumatisme, le tableau clinique n'a pas varié, la paraplégie demeure absolue, de même que la rétention des urines et des matières.

L'anesthésie se montre complète à tous les modes jusque vers le 10e segment dorsal à gauche et le 8e à droite. Toutefois, il arrive que des excitations par l'épingle, souvent répétées, entraînent d'obscures sensations impossibles à localiser. Celles-ci ne peuvent être provoquées que si l'on porte le stimulus sur la partie haute des cuisses (1er et 2e dermatomes lombaires). Aucun mouvement passif n'est ressenti, non plus qu'aucune pression profonde, non plus enfin que les vibrations du diapason.

Images posturales. Bien que la malade depuis le traumatisme qu'elle s'est infligé ait perdu tout sentiment, toute conscience de la partie inférieure du corps paralysé, elle accuse spontanément la survenance de sensations spéciales. Elle sent, de temps à autre, ses membres inférieurs fixés dans une position de flexion ; elle croit percevoir ses plantes fortement appuyées sur le plan du lit tandis que ses genoux pliés « sont en l'air ». Parfois, ses jambes lui semblent au-dessus de sa couche ; intriguée elle les regarde et est tout étonnée de les voir dans une position toute différente de celle qu'elle imaginait d'après les sensations qu'elle éprouvait.

Ces images posturales se présentent inopinément et se montrent indépendantes de tout mouvement passif, comme aussi de toute excitation apparente des réservoirs.

Le tonus, les réflexes tendineux et cutanés montrent les mêmes anomalies qu'au précédent examen.

Commentaires. — L'observation que nous présentons serait assurément des plus banales si certains phénomènes qui se rattachent plus spécialement au schéma corporel, à l'image de notre corps, ne méritaient une particulière attention.

De toute évidence, notre blessée est atteinte d'une lésion traumatique

directe et profonde de la moelle dorsale inférieure intéressant plus spécialement ses 9e et 10e segments. Si la transsection spinale ne peut être jugée absolument complète en raison des obscures sensations non localisables que déterminent des excitations répétées portées sur la racine des cuisses, en fait la section s'avère presque totale, et donc de la plus haute gravité, ainsi qu'en témoigne d'ailleurs l'évolution.

La section totale de la moelle dorsale permet-elle l'apparition de sensations spéciales dans le segment inférieur du corps paralysé et anesthésié ? tel est le problème qui a suscité l'attention de George Riddoch et de J. Lhermitte. Dans le même temps, et indépendamment l'un de l'autre, G. Riddoch et Lhermitte ont fait voir que les blessés de guerre présentant un syndrome de transsection complète pouvaient être l'objet de sensations curieuses que ces blessés reportent dans leurs membres paralysés insensibles à toute excitation extérieure,

A la phase initiale de la section spinale complète, Lhermitte précise qu'il importe de reconnaître que, même à la *période de shock spinal*, les blessés peuvent accuser dans les membres paralysés des sensations obscures et parfois pénibles. Tantôt ces sensations sont comparées à une pression sur les genoux. tantôt à un fourmillement, tantôt enfin le sujet éprouve un sentiment de lassitude dans la partie inférieure du corps.

Plus tard, à cette période que G. Riddoch a désignée sous les termes de *stade d'activité réflexe*, et Lhermitte par ceux de *phase d'automatisme médullaire*. les sensations que nous visons peuvent devenir beaucoup plus précises et complexes

Ainsi que George Riddoch l'indique expressément, les blessés peuvent être pourvus de véritables membres fantômes, c'est-à-dire d'images mentales de posture des membres paralysés dans leur motilité et leur sensibilité. En général, l'image corporelle s'affirme plus nette pour les segments proximaux que pour les segments distaux, exception faite du pied. Un blessé, par exemple, possède le sentiment de ses cuisses et de ses pieds, mais toute la partie qui sépare le genou du pied semble inexistante ; il existe ainsi dans l'image corporelle un manque de continuité, comme « un trou » De telle sorte que le pied semble détaché du membre inférieur situé dans l'espace et parfois très rapproché du genou.

En général, poursuit G. Riddoch, l'image mentale de posture affecte celle d'une attitude en flexion des membres inférieurs ; parfois la flexion du membre abdominal peut sembler telle que le pied fantôme appuie fortement sur la fesse tandis que la cuisse fantôme presse l'abdomen et que le mollet fantôme semble serré contre la face postérieure de la cuisse.

Tout de même que chez notre patiente, G. Riddoch a relevé chez ses blessés une image mentale de flexion telle que les genoux semblent élevés en l'air tandis que la plante des pieds repose sur le plan du lit. Exceptionnellement, les jambes fantômes donnent l'impression d'un entrecroisement.

Les faits observés par l'un de nous (Lhermitte) s'insèrent dans le

même cadre que les précédents. Ici aussi les images de posture apparaissent, non pas d'une manière continue mais par accès ; et ces sensations liées aux membres fantômes peuvent s'envelopper d'un sentiment si désagréable et même si pénible que les patients attirent sur elles l'attention et demandent qu'on les soulage. De même que G. Riddoch, c'est l'attitude en flexion qui se présente le plus souvent à l'esprit du blessé atteint de transsection spinale complète.

Observons que les faits rapportés par Lhermitte ont trait à des sujets dont la section spinale a pu être vérifiée anatomiquement et même histologiquement. Bien plus, dans un cas, tout le segment inférieur de la moelle à partir du IXe segment se montrait complètement ramolli, réduit à une bouillie diffluente au sein de laquelle le microscope ne permettait pas d'identifier aucun élément nerveux.

Plus récemment, J. Lhermitte, Ducosté et Bineau ont rapporté un fait qui se rapproche des précédents. Il s'agit d'un cas d'hématomyélie avec hématobulbie d'origine traumatique dont l'expression clinique était figurée par une hémiplégie droite doublée d'une hémianesthésie gauche. Or, ce sujet nous fit confidence que, pendant plusieurs jours, il eut la sensation très nette que ses membres inférieurs n'étaient pas à leur place normale mais se trouvaient « en l'air », au-dessus du lit. Cette sensation lui semblait si étrange que plusieurs fois par jour, notre sujet se redressait pour contrôler par la vue la position de ses membres inférieurs. La vue de ces membres le rassurait, mais, dès que ceux-ci échappaient au contrôle de la vue, l'illusion reparaissait.

De tous les faits que nous venons de rappeler, il appert que les membres fantômes ne sont nullement l'apanage des amputés et que l'image de notre corporalité peut subir, à la suite de lésions spinales les plus graves puisque celles-ci vont jusqu'à comprendre la section complète, de bien singulières déformations.

C'est d'ailleurs à l'étude de celles-ci que l'un de nous (Lhermitte) vient de consacrer un tout récent ouvrage (1).

Quelle peut être le mécanisme explicatif aussi bien des sensations pénibles que des images posturales que les sujets atteints de transsection spinale éprouvent ?

Dans son ouvrage sur la section totale de la moelle dorsale, Lhermitte insiste sur cette donnée qui semble difficilement contestable, à savoir que les images posturales sont d'autant plus vives et précises que la survie du blessé se prolonge davantage. Il est à peine besoin de rappeler que George Riddoch inscrit la description des membres fantômes à la période tardive de la transsection et que c'est dans le même sens que, plus récemment (1936), insiste O. Foerster. Il est donc permis de se demander si l'apparition des images de posture n'est pas liée à une ébauche de restauration des afférences du segment spinal sus-lésionnel grâce à la régé-

(1) Lhermitte. *L'Image de notre corps*, 1 vol. Nouvelle Revue Critique, 1939.

nération des fibres des racines postérieures, régénération dont Lhermitte a montré la réalité anatomique dans les sections les plus complètes.

Or, ainsi que l'un de nous y a insisté, c'est précisément dans les faits où l'on a pu observer cette restauration anatomique et en partie fonctionnelle de la sensibilité que sont apparues avec le plus de vividité les images posturales et les sensations qui s'y rattachent. Mais, si la restauration très imparfaite des afférences du segment spinal supérieur peuvent, dans une certaine mesure, servir de point de départ à une interprétation physiologique des membres fantômes des blessés atteints de section spinale, cette ébauche de restauration fonctionnelle ne peut être tenue pour la cause essentielle de la survenance des membres illusionnels, de même que les neurogliomes terminaux des nerfs de l'amputé ne peuvent être considérés comme l'origine essentielle des illusions des amputés.

L'observation que nous rapportons, jointe à celles que Lhermitte, Ducosté et Bineau, Meyer, Nicolesco, O. Foerster ont publiées, en est le témoignage.

Aussi, O. Foerster a-t-il proposé une explication ingénieuse mais assez hypothétique pour rendre compte des faits que nous visons ici.

On le sait, les transsections spinales laissent toujours intacte la chaîne sympathique prévertébrale, de telle manière que les deux segments spinaux complètement isolés en apparence sont reliés en particulier par le cordon prévertébral du sympathique. Cette chaîne sympathique est-elle capable de transmettre les incitations issues du segment corporel sous-lésionnel ? Il n'est pas, *a priori*, interdit de le supposer. Et ceci d'autant plus que George Riddoch comme Lhermitte ont fait remarquer que les excitations dont certains viscères tels que la vessie sont le siège étaient aptes à faire surgir des sensations mal localisées mais bien réelles chez les sujets dont la moelle dorsale avait été divisée par le traumatisme.

Plus hardi que G. Riddoch et Lhermitte, O. Foerster n'hésite point à soutenir que non seulement la chaîne sympathique prévertébrale peut transmettre des influx sensibles issus des viscères du petit bassin, mais que le cordon sympathique suffit à lui seul pour conduire du segment corporel sous-lésionnel au segment sus-lésionnel (et donc au cerveau) des courants d'ordre sensible, traducteurs d'excitations portées sur les membres dont l'appareil d'innervation cérébro-spinale s'avère totalement séparé d'avec les centres encéphaliques.

En parfait anatomo-clinicien, O. Foerster appuie l'hypothèse qu'il nous propose sur des faits qu'il a pu directement observer *chirurgicalement*. Mais pour impressionnantes que soient les constatations de l'éminent neurochirurgien de Breslau, celles-ci ne laissent pas de donner prise à la critique. En effet dans aucun cas, O. Foerster, et nous l'en félicitons, n'a pu pratiquer l'étude anatomique de la moelle et ainsi n'a pu être en mesure d'affirmer la complète transsection spinale. D'autre part, et ceci nous semble plus important encore, le retour de la sensibilité aux excitations douloureuses ne s'est realisée qu'après que de longs mois se furent écoulés. En sorte que tout nous porte à penser que chez les blessés de

O. Foerster, comme chez ceux qu'observa Lhermitte, l'apparition de certaines sensations dans le segment sous-lésionnel est beaucoup moins à rapporter à la conservation de la chaîne sympathique prévertébrale, dont l'inhibition fonctionnelle prolongée se conçoit fort mal, qu'à la régénération des fibres des racines postérieures, laquelle est de règle lorsque la survie est suffisamment prolongée.

Quoiqu'il en soit de ce dernier point, qui nous a éloignés quelque peu de notre sujet, ce que nous désirons que l'on retienne, c'est que la division physiologique ou anatomique complète de la moelle dorsale peut conduire à l'apparition de véritables membres fantômes analogues à ceux des amputés, à des distorsions de l'image corporelle dont l'étude présente un particulier intérêt en Neuropathologie.

Sur les accidents cérébraux consécutifs à la transfusion sanguine,

par MM. J. Lhermitte et Cliquet.

A la séance du 3 février 1938, J. Lhermitte, Mouzon et Susic relataient ici même, l'observation d'un malade qui, à la suite d'une transfusion, fut atteint d'hémiplégie gauche sévère et persistante compliquée de crises épileptiques assez singulières dans leur forme et les phénomènes prémonitoires qui en annonçaient l'imminence. En raison de la pauvreté des documents que nous possédons sur les complications nerveuses de la transfusion sanguine, nous nous permettons de rapporter un nouveau fait non moins démonstratif que le précédent.

Observation. — Il s'agit d'une femme âgée de 41 ans, laquelle fut opérée d'un fibrome de l'utérus le 10 décembre 1938. Des hémorragies opératoires très graves nécessitèrent une double transfusion sanguine. A la seconde transfusion, l'opérée ressentit une très violente douleur dans la tête qu'elle ne put exactement localiser, puis perdit connaissance pendant 10 jours, dit-elle. Nous ne pouvons assurer que, pendant cette longue durée, notre malade ait été dans le coma, mais ce qui ressort de l'interrogatoire c'est la réalité d'une amnésie complète qui s'étend sur une durée d'une dizaine de jours.

Dès que la malade reprit ses sens, elle s'aperçut qu'elle était paralysée du côté droit, sur tout du bras. De plus, la patiente fut frappée par ce fait qu'elle ne trouvait plus ses mots, « bafouillait », prenait les mots les uns pour les autres.

En même temps, elle remarquait que sa main droite paralysée présentait une coloration bleuâtre, vineuse, assez singulière et était toute gonflée.

Ajoutons encore que la malade, dont le mari confirme les dires, ne pouvait plus lire et ne comprenait pas ce qu'on lui disait.

Très rapidement, le membre inférieur reprit sa motilité intégrale ainsi que la face, tandis que le membre supérieur demeurait inerte.

Mais lentement le bras, lui aussi, récupéra une partie de ses fonctions, de même que les troubles du langage s'effacèrent.

Actuellement, c'est-à-dire 17 mois après l'accident dû à la transfusion, nous constatons que la marche est correcte, que la face n'est pas déviée ni la langue, mais que le membre supérieur droit demeure parésié.

La malade peut difficilement se boutonner, exécuter des mouvements alternatifs rapides (dysdiadococinésie).

(1) Lhermitte, Mouzon et Susic. Accidents nerveux consécutifs à la transfusion sanguine. *Soc. de neurol.*, 3 févr. 1938.

Si la force musculaire du membre inférieur est aujourd'hui normale, celle du bras se montre nettement diminuée ; la malade serre très imparfaitement les objets. De même les mouvements délicats des doigts sont mal exécutés.

Du côté droit ; les réflexes tendineux et osseux apparaissent exagérés par rapport à ceux du côté sain.

Le réflexe de l'orteil (Babinski)s'effectue en extension franche à droite, tandis qu'il se montre en flexion à gauche.

L'examen de la sensibilité objective ne permet de retenir que quelques anomalies des sensations provoquées par la piqûre, et encore celles-là sont-elles des plus discrètes.

Les sensibilités au tact, à la température, la topognosie. la pallesthésie, de même que la sensibilité arthrocinétique, la stéréognosie sont de tout point normales. Les cercles de Weber ne montrent point d'élargissement.

Il n'existe aucun tremblement, aucune ébauche d'incoordination motrice.

Pas d'amyotrophie ni de troubles trophiques.

Le langage est encore troublé et la malade cherche ses mots bien qu'elle ne présente plus de paraphasie. Les objets sont bien reconnus et identifiés, mais les mots qui s'y appliquent, parfois malaisément évoqués. La lecture est difficile, et l'écriture très imparfaite. Sous dictée, la malade s'efforce d'assembler les lettres, mais n'y parvient pas toujours et de nombreuses incorrections peuvent être relevées.

Il n'est pas jusqu'à son nom que la malade n'écrive incorrectement,

Les fonctions psychiques sont intégralement conservées.

Nous n'avons pas relevé de perturbations viscérales ; le cœur est normal et la tension artérielle n'est pas augmentée.

Commentaires. — L'observation que l'on vient de lire n'exige pas de longs commentaires. En effet, l'on ne saurait douter ici que l'hémiplégie droite avec aphasie incomplète mais durable ne soit la conséquence d'un foyer vasculaire de nature malacique situé sur la corticalité de l'hémisphère gauche et ne soit liée à l'oblitération partielle de la sylvienne, d'une part, et que cette lésion destructive ait été provoquée par la transfusion sanguine, d'autre part. Si l'on en pouvait douter, nous rappellerions que la malade ne présente aucune altération de l'appareil cardio-vasculaire et que les accidents paralytiques survinrent exactement à la suite d'une transfusion.

Si dans le fait qu'ont publié Lhermitte, Mouzon et Susic, la discussion était permise sur la nature du foyer hémisphérique conditionnant l'hémiplégie, ici tout nous incite à admettre l'existence d'un ramollissement cortical lié à une thrombose partielle de l'artère sylvienne gauche. Et, de ce fait, s'éclaire, dans une certaine mesure, la pathogénie des accidents cérébraux ou, d'une manière plus générale, nerveux, dont les transfusions peuvent être l'origine.

Syndrome syringomyélique typique, conséquence très tardive d'une plaie minime et non suppurée du poignet, par MM. J.-A. Barré et J. Kabaker.

La relation étiologique de certaines syringomyélies avec un traumatisme rachidien ou une infection à distance est actuellement bien établie et peut constituer une base valable en médecine légale.

Il n'en est pas de même encore du rôle que peut jouer dans le dévelop-

pement tardif d'une syringomyélie, une blessure non suppurée de l'extrémité d'un membre. C'est justement le principal intérêt de l'observation que nous vous présentons aujourd'hui d'établir, en quelque sorte, la possibilité d'un tel rôle ; nous l'avons choisie parmi quelques autres, parce que entre la blessure initiale et l'apparition tardive de la syringomyélie, toute une série ininterrompue de phénomènes ont marqué l'activité pathologique de l'irritation partie du point lésé.

Observation. — Mme S..., âgée de 45 ans, est examinée à la Clinique le 9 juin 1939 aux fins d'expertise. Elle se plaint d'impotence et d'amaigrissement progressifs de la main gauche, ainsi que de douleurs lancinantes dans tout le membre supérieur gauche, s'étendant à la moitié gauche de la nuque et de la tête jusqu'à l'orbite gauche. Par moments elle a l'impression que son œil gauche est tiré vers le fond de l'orbite. Ces douleurs sont continues mais augmentent aux changements de temps.

Mme S... attribue ces troubles à l'accident dont elle a été victime en 1923 : en glissant accidentellement, elle tombe sur une porte vitrée et se blesse le poignet gauche.

A la Clinique Chirurgicale, une section de quelques tendons de la partie cubitale antérieure du poignet fut constatée ; une suture fut faite ; la plaie saigna abondamment ; il n'y eut pas de suppuration. La motilité des doigts et la sensibilité de la main ne furent nullement troublées à ce moment. Deux semaines après l'accident, la malade, complètement guérie de sa blessure, reprit sa place comme ouvrière dans une fabrique. Mais un mois après, elle commença à ressentir des douleurs sous formes de brûlures ayant leur point de départ exactement au niveau de la blessure et irradiant dans les deux derniers doigts de la main gauche. Ces algies durent quelques secondes à peine, mais surviennent plusieurs fois dans la journée. Dans la suite elles s'étendent et gagnent successivement le bord interne de l'avant-bras, du bras, le côté gauche de la nuque et remontent derrière l'oreille dans l'hémicrâne gauche, jusque dans l'œil. Il s'agit toujours de sensations alternantes de brûlure et de froid, tout le membre gauche lui donnant l'impression à ces moments d'être ou brûlant ou glacé. Toutefois ces sensations pénibles sont toujours de courte durée. La motilité et la force restent parfaites et la malade continue de travailler.

Ce n'est qu'en 1926, c'est-à-dire presque trois ans après l'accident, que les douleurs augmentent d'intensité et de durée : elles se prolongent pendant des heures sans rémission ; en même temps, la malade commence à accuser une certaine faiblesse de la main gauche, en particulier du petit doigt. Comme la malade est gauchère, elle est obligée alors d'interrompre son travail.

A partir de 1928, le caractère des douleurs a changé : les sensations de brûlure et de froid ont disparu pour faire place à des douleurs lancinantes à peu près continues et qui persistent au moment de nos examens. En même temps, sa main a commencé à maigrir et est devenue de plus en plus faible.

Depuis 1930, elle ne sent plus le chaud de la main gauche ; il lui arrive de se brûler sans s'en apercevoir. Dans la suite, l'amaigrissement et la faiblesse de la main gauche se sont progressivement accentués, mais depuis trois ans l'état lui paraît être stationnaire.

Dans les antécédents de l'intéressée on ne trouve rien de particulier à noter. Elle a été mariée deux fois, elle n'a pas d'enfants et n'a pas fait de fausses couches.

Examen général. — Mme S... a un bon état général, sa tension artérielle est de 110 /60 — il n'y a pas d'éléments pathologiques dans les urines — le reste de l'examen médical, interne, ne montre rien d'anormal. La réaction de B.-W. est négative dans le sang.

Examen neurologique. — On est immédiatement frappé par l'aspect de la main gauche qui présente la forme classique d'atrophie du type d'Aran-Duchenne. Il existe en effet un aplatissement des éminences thénar et hypothénar, une atrophie des interosseux marquée, une légère flexion des deux dernières phalanges sur la première réalisant ainsi l'ébauche de la « main en griffe ». La paume de la main est lisse et présente

des traees d'aneiennes brûlures. On note aussi l'aplatissement et l'atrophie de la moitié inférieure de l'avant-bras gauche dont la eireonférenee mesure 4 em. 5 de moins que celle du côté droit. Il existe à la partie interne du poignet une induration nette eorrespondant au siège de la blessure ; elle est actuellement indolore à la pression (mais l'analgésie est étendue à tout le membre); le bras gauche ne paraît pas atrophié, cependant il mesure 1 em. de moins que le droit. Il n'y a pas d'atrophie nette des museles de l'épaule ni du trapèze, mais par eontre on note une forte atrophie du sterno-eléidomastoïdien gauehe dont le eontour est à peine visible, même après rotation forcée de la tête vers la droite.

Il existe un syndrome de Claude Bernard-Horner gauehe ; la pupille est plus petite de ce côté et la fente palpébrale est rétréeie.

La main et l'avant-bras gauehes présentent une hypothermie nette ; les mouvements des doigts, en dehors d'une légère ébauehe de flexion, sont pratiquement réduits à zéro : l'extension, l'éeartement ainsi que l'opposition sont impossibles. La flexion et l'extension du poignet sont très diminuées. Les mouvements du eoude sont d'amplitude normale, mais la foree de flexion est légèrement diminuée. Tous les réflexes tendineux du membre supérieur gauche sont abolis. Il existe une anesthésie thermo-douloureuse sur tout le membre supérieur, l'hémithorax au-dessus du mamelon, la moitié du eou et l'hémifaee gauehes. La sensibilité taetile est légèrement troublée dans la même région ; la sensibilité profonde est normale.

Le membre supérieur droit paraît indemne ; il n'y a pas d'atrophie museulaire ; la force est bonne ; la sensibilité est eonservée à tous les modes ; eependant, les réflexes tendineux sont aussi abolis de ee eôté, en dehors du réflexe antérieur du poignet qui est présent mais faible.

L'examen électrique montre une réaction de dégénérescence étendue aux interosseux et à l'éminenee thénar à gauche ; à droite, tous les muscles répondent normalement.

	D.		G.	
1er interosseux	2	rapide	7	lent
Court abdueteur	1	—	10 1/2	—
Fléehisseur superficiel	2	—	6	rapide
Extenseur eommun	2 1/4	—	2 3/4	—
Sterno-cléido-mastoïdien	1 1/4	—	1 1/4	—

Les oseillations artérielles sont un peu faibles par rapport au type ordinaire, des deux côtés, mais un peu plus du eôté gauehe.

La démarehe est normale. La malade ne se plaint pas des membres inférieurs ; l'examen de ees derniers montre l'absenee de eontracture ; le réflexe cutané plantaire se fait en flexion franehe des deux eôtés ; il n'y a pas de clonus ; les réflexes tendineux sont vifs, mais monoeinétiques ; le rotulien gauche a un seuil un peu plus bas que le droit ; on note par contre un léger déficit pyramidal : la manœuvre de la jambe est positive aux 2e et 3e temps ; les réflexes cutanés abdominaux sont abolis des deux côtés ; la sensibilité des membres inférieurs est parfaitement conservée à tous les modes.

On note enfin quelques troubles du système sympathique : l'hyperémotivité, la rougeur subite de la face, le dermographisme exagéré, et un tremblement des paupières et des extrémités.

Epreuve de la pilocarpine : absenee de sudation sur tout le revêtement des membres supérieurs, du cou et de la faee ; les gouttelettes de sueur sont particulièrement abondantes à la partie inférieure de l'hémithorax gauehe, au-dessous de la zone d'anesthésie thermo-douloureuse ; par ailleurs, la sudation est symétrique.

Epreuves vestibulaires instrumentales :

Epreuve calorique à 27° : Après éeoulement de 50 ec. d'eau à droite, et de 150 cc. à gauche, apparition du nystagmus ample et assez dense battant du eôté convenable, qui devient giratoire en position II et s'inverse en position III. Les déviations segmentaires sont correetes, les réaetions subjectives sont normales.

Epreuve calorique à 44° : O. D. après 175 cc. apparition d'un N. battant vers la droite ; O. G. après 250 cc. apparition d'un N. vers la gauche. Les déviations segmentaires sont correctes des deux côtés.

Epreuve rotatoire : La durée du nystagmus postrotatoire est de 25 secondes des deux côtés.

Epreuve galvanique : Le seuil d'apparition du nystagmus et de la déviation des bras est de 3 ½ mA. des deux côtés.

Réflexe oculo-cardiaque : Il est positif des deux côtés.

	Œil droit	Œil gauche
	(pulsations au 1 /4 de minute)	
Avant la compression	16	16
	16	16
	15	17
	17	16
Pendant la compression....................	15	16
	12	11
	10	11
	11	10

(Recherche faite avec notre oculo-compresseur à ressorts, en utilisant le ressort de 800 gr.)

Radiographies : pas de lésions de la colonne cervicale ni de la colonne dorsale ; pas de scoliose appréciable.

Ponction lombaire : Pression, en position assise, 15 c. montant facilement par compression des jugulaires à 25, redescendant à 15. Liquide clair, eau de roche — cellules 2 — albumine 0,20 — B.-W. et benjoin colloïdal : négatifs.

Radiographie après injection de lipiodol (table basculante).

On note quelques grosses gouttes éparpillées le long de la colonne cervico-dorsale entre C. 6 et D. 7.

En résumé. — Notre malade a présenté en 1923 une plaie nette du poignet gauche avec section de quelques tendons, qui a nécessité une suture ; la guérison s'est faite normalement sans complication, en particulier la plaie n'a jamais suppuré et la motilité ainsi que la sensibilité de la main n'ont été troublées en aucune façon à ce moment. Mais peu après, des douleurs de type nettement sympathalgique (sensations de brûlures et de froid) ont fait leur apparition. Localisées d'abord dans le domaine du cubital, elles irradient bientôt dans tout le membre supérieur gauche et finissent par gagner le côté correspondant de la nuque et de la tête.

En 1928, c'est-à-dire 5 ans après leur début, les douleurs changent de caractère. Les sensations de brûlures et de froid disparaissent pour faire place à de véritables douleurs lancinantes qui persistent encore jusqu'à ce jour. A la même époque une atrophie du type Aran-Duchenne s'installe à la main gauche. Deux ans après, la malade remarque pour la première fois qu'elle ne perçoit plus le chaud de la main gauche.

Actuellement, nous sommes en présence d'une syringomyélie cervicale : amyotrophie typique et thermo analgésie ; aréflexie tendineuse aux membres supérieurs : syndrome de Claude Bernard-Horner ; léger syndrome pyramidal déficitaire au membre inférieur gauche. Il est à noter cepen-

dant que, même actuellement, l'atrophie n'intéresse que le membre supérieur gauche, c'est-à-dire celui-là-même qui a été blessé et qui a été le siège presque immédiat de douleurs initiales de type sympathalgique.

Soulignons par ailleurs l'absence de cyphoscoliose et de toute autre malformation de la colonne cervicale ou dorsale (spina bifida, etc.)

Commentaires. — Cette observation nous paraît comporter un certain nombre de déductions, cliniques et médico-légales. Elle pose de nouveau le problème de la relation de cause à effet entre une blessure périphérique non suppurée et un syndrome syringomyélique. Dans notre cas, le caractère ascendant des troubles est assez évident. Les douleurs de type sympathalgique apparaissent très peu de temps après la blessure ; elles descendent d'abord, puis montent en occupant au début la zone cubitale, pour gagner rapidement tout le membre supérieur gauche et même le côté correspondant de la nuque et de la tête. Peu marquées au début, elles deviennent de plus en plus intenses et prolongées dans la suite.

Nous nous trouvons donc en face d'un exemple très net de douleur « irradiante » ou mieux de « névralgie irradiante », type clinique sur lequel M. Guillain et l'un de nous ont attiré l'attention pendant la guerre. Dans notre cas, cette névralgie irradiante semble bien par ses caractères spéciaux ressortir à une irritation des fibres sympathiques et constituer une sympatbalgie à la fois irradiante et rapidement ascendante.

Les sympathalgies ascendantes ou extensives, consécutives à des traumatismes périphériques minimes et non accompagnés de suppuration, ne sont pas rares, semble-t-il, et elles peuvent s'accompagner dans la suite de troubles graves. Nous en avons cité plusieurs cas vraiment impressionnants (1).

Un second point nous paraît devoir être mis en relief ; c'est le changement qui s'est opéré à un certain moment dans les caractères des douleurs : En même temps que les sensations de brûlure ou de froid disparaissaient, des crises radiculaires typiques apparaissaient coïncidant avec le début de l'atrophie musculaire et la thermo-analgésie. Cette transmutation, qui traduit une aggravation, semble bien indiquer le moment où l'étape radiculo-médullaire a été franchie, où le syndrome syringomyélique a succédé au syndrome sympathique initial. La filiation clinique semble donc ici bien établie et l'hypothèse d'une syringomyélie secondaire à une irritation sympathique périphérique nous paraît des plus vraisemblables.

On peut se demander alors par quel mécanisme a pu naître et se développer cette lésion de la substance grise médullaire. L'idée qui vient à l'esprit, au moins pour notre cas, d'une irritation sympathique, trans-

(1) Barré. Troubles sympathiques étendus et violents du membre supérieur par tumeur de la dernière phalange du médius. Guérison (*Congr. alién. et neurol. de Strasbourg*, 1920).
Barré et Kabaker. Névrite motrice pure posttraumatique à évolution ascendante avec fibrillations sur diverses régions du corps (*Rev. Neurol.*, mars 1939, p. 299).

mise peu à peu aux centres sympathiques médullaires, trouve un appui important dans la littérature.

En effet, divers auteurs cités par Gagel (1) ont observé qu'à la limite des régions médullaires atteintes de certains types de syringomyélie, sur les segments médullaires encore peu touchés, les lésions se trouvaient uniquement localisées à la corne intermédiaire. Les lésions consistaient essentiellement en petites plages de démyélinisation et de nécrose cellulaire, centrées par un vaisseau à parois altérées. Pour ces auteurs, ces constatations parleraient en faveur de l'hypothése que le point de départ des lésions de certaines syringomyélies occuperaient la corne intermédiaire et son voisinage. L'évolution clinique de notre cas s'accorde bien avec cette idée ; naturellement nous ne songeons pas à la généraliser, car il est bien évident qu'elle ne peut s'adapter à certains autres types de syringomyélie.

Au point de vue médico-légal, cette observation nous paraît apporter une sorte de preuve clinique du fait qu'une syringomyélie non seulement ébauchée mais d'un certain degré de gravité s'est développée à la suite d'un traumatisme périphérique bénin, non compliqué de suppuration, et tardivement.

Il y aurait donc des cas de syringomyélie secondaires à des irritations simples du système sympathique de la périphérie des membres, se développant des mois ou des années après le traumatisme irritatif.

On a admis, depuis la thèse de M. Guillain surtout, l'existence de syringomyélies posttraumatiques, où il y avait eu soit un choc assez violent pour déterminer une hématomyélie, sur laquelle s'était développée la lacune médullaire, soit une infection ayant entraîné une névrite ascendante.

Ce que nous soutenons aujourd'hui est un peu différent, puisque la syringomyélie que nous avons en vue n'est préparée par aucun traumatisme entraînant directement une hémorragie de la substance grise médullaire, ni par une infection quelconque.

Existait-il chez notre malade une prédisposition à la syringomyélie ? Rien ne nous porte à le supposer, rien ne nous permet non plus de rejeter complétement cette hypothése. Tout ce que nous pouvons dire, c'est qu'aucun des éléments groupés par les Allemands sous le nom de *status dysraphicus* ne paraît avoir existé chez notre malade. Elle se portait très bien jusqu'à l'accident, aucun facteur héréditaire n'a été retrouvé, aucune disposition familiale ne paraît avoir été en jeu, la colonne vertébrale ne montre pas de spina bifida, ni aucune ébauche nette de bifidité des apophyses épineuses, ni aucune autre malformation osseuse congénitale intéressant des os, tels que le sternum, le pubis, le sacrum.

Il reste à incriminer une fragilité spéciale du systéme sympathique, système qui paraît avoir joué ici un rôle intermédiaire important, alors

(1) Gagel. Article sur la syringomyélie. *Handbuch der Neurologie*, Bumke et Foerster, t. XVI, page 325 et page 369.

qu'il résiste le plus souvent à des irritations de même type et de même localisation et demeure totalement muet (1).

Sans prétendre apporter à cette question une solution claire, nous pouvons rappeler que nous connaissons des cas où ce système sympathique a réagi fortement à une irritation locale de la périphérie d'un membre et a entraîné plus ou moins tardivement une affection médullaire à symptomatologie sérieuse. rappelant parfois la sclérose latérale amyotrophique ; nous avons fait plus haut allusion à certains de ces cas et nous nous permettons de rappeler que notre Maître Babinski avait été vivement intéressé par l'un d'eux qu'il considérait comme le « cas princeps » d'une série.

Il n'est plus besoin d'insister sur l'intérêt pratique vraiment considéble que peut comporter la connaissance des cas du genre de celui sur lequel nous attirons aujourd'hui l'attention de la Société, puisque, méconnus, ils portent à refuser à un accidenté léger, devenu plus ou moins tardivement syringomyélique, le bénéfice d'une relation étiologique.

Auprès de cette déduction dominante, ajoutons deux remarques : l'une a trait à la disparition des sensations de brûlures au moment de l'installation de l'atrophie musculaire, et à la persistance de douleurs lancinantes alors qu'une anesthésie à la douleur provoquée existe sur tout le membre supérieur ; l'autre concerne l'hypoexcitabilité vestibulaire, spécialisée à l'épreuve calorique chaude et froide du côté du syndrome de Claude Bernard-Horner et des troubles douloureux sympathiques. Cette dernière met en relief le rôle que certains auteurs et nous mêmes attribuons aux réflexes vasculaires sympathiques dans la genèse des réactions vestibulaires au réchauffement ou au refroidissement.

La première de ces remarques a trait à un exemple nouveau de *lésion à double effet* dont l'un de nous a souvent parlé et qui expliquent facilement de nombreux états, d'apparence paradoxale, de la pathologie nerveuse : en l'espèce, crises douloureuses (par lésion provoquant une irritation transmise aux centres supérieurs) et anesthésie dans le domaine où ces douleurs se projettent (par trouble de la conductibilité dû à la même lésion).

Ces dernières considérations n'ont en l'occurrence qu'une importance secondaire et c'est sur l'intérêt clinique, pathogénique et médico-légal de notre observation que nous voulions surtout insister.

Traumatisme cranio-cérébal et troubles mentaux,

par MM. Ed. Krebs et P. Puech.

La fréquence et la diversité des manifestations d'ordre mental dans

(1) Peut-être pourrait-on faire jouer à l'arachnoïdite de la région cervico-dorsale un certain rôle. Nous avons signalé l'arrêt lipiodolé en gouttes en cette région ; mais nous n'osons en tirer argument dès aujourd'hui.

les suites précoces et tardives des traumatismes cranio-cérébraux sont de notion courante.

L'observation présente nous paraît intéressante parce que des troubles mentaux posttraumatiques, suffisants pour justifier l'admission de la patiente dans un service spécial, ont, par leur association à des signes neurologiques précis et à une douleur cranienne localisée, dans la région frontale droite, au siège du trauma, fait porter le diagnostic de compression cérébrale traumatique, et que l'intervention a vérifié ce diagnostic, pour déterminer la guérison complète et rapide de tous les troubles mentaux et nerveux.

Vers le milieu de novembre dernier, l'un de nous a été prié par son collègue le Dr Fernand Monod, chirurgien de l'Association des Diaconesses, d'aller visiter dans la maison de santé du Dr Vurpas une dame de 35 ans, Mme Hut..., qui avait subi un traumatisme violent du crâne, en automobile, un mois et demi auparavant et que son état d'agitation avec cris incessants n'avait pas permis de garder aux Diaconesses.

Lors de l'accident, survenu le 2 octobre 1938, la perte de connaissance avait été immédiate et s'était prolongée sans interruption pendant trois semaines. Ensuite avaient débuté, puis progressivement augmenté les troubles dont nous allons parler.

Le 13 novembre, la patiente présentait un syndrome de confusion mentale avec délire onirique. Elle était fort agitée et parlait sans cesse de son mari grièvement blessé avec elle et traité ailleurs, pour lequel elle exprimait une affection sans bornes et qu'elle suppliait avec pleurs qu'on lui permît de rejoindre sans toutefois faire la moindre tentative de fuite. Elle se croyait dans une maison de passe, où elle aurait été à son entrée l'objet de propositions outrageantes : elle pensait aussi être la victime de nombreux ennemis dont elle apercevait la nuit les figures grimaçantes aux carreaux de sa fenêtre et à la lucarne de sa porte et qui faisaient pénétrer dans sa chambre des gaz asphyxiants. Une femme assise au bord de son lit lui versaient des contrepoisons.

Le jour, elle continuait à être persuadée de la réalité de ses visions de rêve, de l'existence de ses ennemis et des dangers qu'ils lui faisaient courir.

Associés à ces symptômes délirants elle présentait les signes d'une hémiparésie du côté gauche (exagération des réflexes, ossotendineux et signe de Babinski, hémiparésie faciale de type central).

On ne constatait pas de troubles sensitifs et en particulier pas d'astéréognosie ni de troubles des notions de position. Ces symptômes hémiparétiques demeuraient immuables.

On notait encore une douleur locale à la pression de toute la région fronto-temporale droite : mais il n'y avait *pas de fracture du crâne, pas de céphalée* et le *fond d'œil était normal.*

Le pouls, la température, la respiration, la déglutition étaient entièrement normaux.

Pensant dès l'abord au développement d'une compression frontale droite, l'un de nous soumit préalablement la patiente à un traitement d'injections intraveineuses de sulfate de magnésie à haute dose, pour le cas où il se serait simplement agi d'œdème cérébral associé à une contusion du lobe frontal. Ce traitement, complété par les injections intramusculaires de luminal, n'ayant au bout de quinze jours fait que calmer quelque peu l'agitation de la malade sans modifier son délire de rêve, Puech fut à son tour appelé en consultation et après discussion avec un psychiatre ami de la famille qui préférait d'abord l'abstention et l'expectative, l'intervention fut cependant finalement décidée.

Elle fut pratiquée le 15 décembre par Puech à la clinique de la rue Boileau, un peu plus de deux mois après le traumatisme. Dans la nuit précédente, la patiente avait encore présenté une nouvelle preuve de son délire de rêve, en faisant dans son lavabo une singulière lessive de son linge avec son urine et ses matières fécales.

L'*intervention* a consisté : 1° en une ventriculographie par double trépanoponction occipitale droite et gauche qui a montré uniquement un gros cerveau à petits ventricules ; 2° en un volet frontal droit. La dure-mère épaissie et vascularisée était dans toute l'étendue du volet de trépanation extrêmement adhérente à l'os. Après incision de la dure-mère on découvrit une membrane aussi épaisse que la dure-mère et qui adhérait à sa face profonde. Sous cette membranc existait un kyste hématique contenant 40 cent. cubes de liquide rosé. Après évacuation du liquide, Puech enleva cette membrane qui s'étalait sur le lobe frontal jusqu'à la région rolandique et adhérait par tout son pourtour directement à l'arachnoïde. Le kyste était compris entre la membrane néoformée et l'arachnoïde.

L'arachnoïde était elle-même épaissie dans les limites du kyste. Il existait en outre une méningite séreuse légère et de l'œdème cérébral. En raison de cette coexistence, Puech compléta l'intervention par une trépanation décompressive sous-temporale droite en laissant la dure-mère ouverte à ce niveau.

Les *suites opératoires* furent sans incident. L'état confusionnel diminua peu à peu, ainsi d'ailleurs que la loquacité de la patiente avec ses accès de sentimentalité et ses effusions vis-à-vis de son mari. Lorsqu'elle quitta la clinique trois semaines après l'opération, elle était pratiquement guérie.

Nous l'avons revue il y a quelque temps : les troubles confusionnels ont entièrement disparu. Il ne persiste plus qu'un très léger signe de Babinski.

Nous croyons cette observation intéressante à plusieurs point de vue :

1. A la suite d'un traumatisme récent du crâne une femme, auparavant normale, a présenté des troubles mentaux tels que des médecins ont pu se demander s'il fallait les rapporter aux suites du traumatisme, puisqu'il n'y avait pas de céphalée, pas de fracture de crâne et que le fond d'œil était normal, ou s'ils n'étaient pas le prélude d'un syndrome mental sans rapport avec le traumatisme.

2. Lorsque nous avons été amenés à examiner la malade, elle avait, associé, un syndrome mental et des signe neurologiques d'atteinte du lobe frontal (hémiparésie avec signe de Babinski *sans troubles de la sensibilité profonde*), ces deux ordres de troubles correspondant à la zone d'application du traumatisme.

3. Dans cette même région nous avons trouvé, à l'intervention, des lésions sur lesquelles nous insistons et qui n'avaient pas l'apparence habituelle de l'hématome sous-dural, avec ses deux parois, externe épaissie, interne mince, son contenu sanglant et ses caillots nombreux. La collection liquide séro-sanguine, plus séreuse que sanguine, se trouvait entre une seule membrane externe adhérente à la dure-mère et l'arachnoïde épaissie.

Ces altérations étaient purement localisées à la région du traumatisme, alors qu'*au delà* des limites du volet, *le cerveau et ses enveloppes présentaient un aspect normal.*

Nous sommes donc tentés de classer cet ordre de lésions dans les pachyméningites kystiques plutôt que dans les hématomes sous-duraux vrais.

4. Au point de vue opératoire, le résultat est intéressant puisque tous les troubles mentaux et nerveux ont rapidement régressé, que le

comportement de la patiente est normal et qu'il ne lui reste plus actuellement qu'un très léger signe de Babinski, sans aucune parésie résiduelle.

5. Il nous paraît enfin que de tels cas sont utiles à connaître au point de vue médico-légal.

Un syndrome parkinsonien peut-il reconnaître la maladie de Heine-Medin comme étiologie ? A propos d'un cas de poliomyélite antérieure aiguë avec narcolepsie, suivie peu après d'un syndrome parkinsonien, par MM. Th. Alajouanine, H. Mignot et P. Mozziconacci.

L'observation que nous rapportons tire son intérêt de la réunion chez le même malade d'un syndrome parkinsonien et d'une paraplégie flasque, et du problème étiologique que pose cette association.

Il s'agit d'un homme de 38 ans, entré à Bicêtre le 14 novembre 1938, et dont l'aspect général est celui d'un parkinsonien. Le facies est figé avec une hypertonie de la face prédominant du côté droit, le clignement rare, les mouvements très lents, et la parole très caractéristique : départ retardé, avec souvent palilalie syllabique au début, débit rapide, fin de la phrase étouffée, voix monocorde, d'intensité faible, mal articulée.

La marche n'est possible qu'avec des béquilles, le membre inférieur gauche étant totalement inerte, avec un pied tombant en varus équin, traînant sur le sol par son bord externe ; le membre inférieur droit permet l'appui du corps, mais la pointe du pied droit râcle le sol à chaque pas.

L'*impotence du membre inférieur gauche* est en effet pratiquement *complète* : tous les mouvements sont impossibles à part une ébauche de flexion des quatres derniers orteils et un petit mouvement d'extension de la cuisse préalablement fléchie. La flaccidité est totale et s'accompagne de laxité ligamentaire et d'abolition des réflexes de posture ainsi que d'une atrophie très accentuée de la fesse, de la cuisse et de la jambe, d'un œdème mou du pied avec refroidissement et cyanose. Les réflexes rotulien et achilléen sont abolis. Le réflexe cutané plantaire est en flexion.

Le *membre inférieur droit* est beaucoup moins atteint. On note seulement une diminution de la force musculaire portant sur la loge postérieure de la cuisse, plus marquée pour la loge postérieure et surtout la loge antéro-externe de la jambe ; en outre, le gros orteil est en demi-extension permanente, bien que le malade puisse le fléchir, moins complètement il est vrai que les autres doigts. L'hypotonie est beaucoup moindre qu'à gauche, elle est surtout marquée à l'extrémité distale. Les réflexes de posture sont abolis, les réflexes tendineux conservés mais faibles. Enfin la recherche du réflexe cutané plantaire provoque, malgré la demi-extension permanente du gros orteil, un large mouvement d'hypextension qui a la lenteur et l'amplitude habituelles du signe de Babinski cette extension n'est obtenue que par friction du bord externe de la plante du pied : la friction du bord interne ou le pincement du pied entraînent au contraire un mouvement de flexion.

Aux membres supérieurs existe un *syndrome parkinsonien* caractéristique : attitude en demi-flexion des avant-bras, mains en demi-extension, avec flexion plus marquée des deux dernières phalanges et pouce en opposition — tremblement des avant-bras et des mains, cessant aux mouvements volontaires et prédominant à gauche — lenteur des mouvements spontanés — hypertonie du type parkinsonien surtout nette à gauche avec exagération des réflexes de posture et signe de la roue dentée — conservation des réflexes tendineux.

Enfin, l'abondance de la salivation, l'aspect séborrhéique du visage, l'exagération du clignement réflexe contrastant avec la rareté du clignement spontané complètent le syndrome précédent : le réflexe à la menace, le réflexe de Mac Carthy, le réflexe naso-

palpébral donnent une réponse polycinétique, diffuse aux muscles péribuccaux ; on note également une exagération du réflexe buccal.

Un examen oculaire (D. Morax) a montré : l'existence d'une paralysie de la convergence sans autres troubles de motilité oculaire, l'intégrité des réactions pupillaires avec conservation du réflexe consensuel et contraction pupillaire dans l'effort de convergence que fait le malade sans résultat ; l'absence de lésion du fond de l'œil.

Un examen électrique (Dr Humbert), pratiqué le 10 décembre 1938,a donné les résultats suivants :

Membre inférieur gauche :

Inexcitabilité absolue à tous les modes d'excitation de tous les nerfs et de tous les muscles. Seuls les muscles de la plante des pieds restent excitables avec contractions vives d'amplitude diminuée.

Membre inférieur droit.

Plus de signes de dégénérescence en évolution. Tous les muscles sont excitables par leur nerf et directement par le faradique avec amplitude satisfaisante, sauf au niveau des muscles de la plante ou l'amplitude est un peu diminuée.

Membres supérieurs.

Les réactions électriques qualitatives sont normales des deux côtés. On ne trouve pas de diminution appréciable de l'amplitude des contractions.

Enfin : la T. A. est de 16-10 ; l'azotémie de 0,40 ; le B.-W. dans le sang négatif. Une radiographie du bassin et des deux hanches a montré un aspect de raréfaction osseuse de l'extrémité supérieure du fémur gauche, avec atrophie de la tête fémorale, amincissement léger de la diaphyse et disparition presque totale de l'ombre du petit trochanter.

Quand on essaie de faire préciser au malade la *chronologie exacte de ses troubles*, on apprend que le début de sa maladie remonte au mois de janvier 1933. Il était alors au Chili comme ingénieur dans des mines de nitrate de soude, lorsqu'il présenta pendant une huitaine de jours un épisode infectieux avec température à 38° ou 39°, au cours duquel il tomba dans une somnolence profonde, nécessitant qu'on le réveille pour l'alimentation. Il ne se plaignait ni de céphalée ni de douleurs, il ne paraît pas avoir eu de myoclonies ni de diplopie, et l'on n'a pas pratiqué de ponction lombaire à cette époque. Il semble en outre qu'ait existé un léger état confusionnel, sans manifestations délirantes à proprement parler : par moments, dit-il, il ne savait plus clairement où il se trouvait. Enfin, dès cette période la sialorrhée était abondante. Cet état s'est prolongé une semaine et c'est à ce moment qu'au huitième jour le malade s'est réveillé un matin avec une paralysie brusque du membre inférieur gauche. La paralysie était totale, atteignant d'emblée une extension qu'elle n'a jamais dépassé dans la suite ; par contre, aux dires du malade, elle respectait le côté droit ; le diagnostic porté fut celui de poliomyélite, et le malade reçut du sérum antipoliomyélitique, puis un début de traitement électrique. Mais dès qu'il fut transportable, il demanda à être rapatrié en France.

C'est alors qu'en mars 1933, pendant qu'il est hospitalisé à Béziers d'où il est originaire, survient brusquement une accentuation subite de l'hypersomnie ; pendant huit heures consécutives dans la journée le malade demeure dans un sommeil profond, et deux ou trois fois dans la semaine qui suit se reproduit une crise analogue ; pour la première fois, en outre, il présente de la diplopie. Il n'existe en revanche ni algies ni symptômes infectieux, et dans la suite ces crises d'hypersomnie ne se reproduiront plus ; mais pendant plusieurs mois le malade gardera une somnolence persistante que n'accompagne d'ailleurs aucune insomnie nocturne.

C'est sans doute vers cette période, au milieu de 1933, que s'est constitué le syndrome parkinsonien ; il est difficile de faire préciser au malade la date d'apparition de la rigidité et du tremblement, mais il déclare que deux ou trois mois après le début de la maladie le syndrome était constitué tel à peu près qu'il est actuellement, mis à part les troubles de la parole qui n'apparurent, dit-il, qu'en 1936.

Aucune autre maladie ne se retrouve dans les antécédents, rien en particulier qui puisse faire penser à une encéphalite antérieure.

***

Cette observation concerne donc une *association d'un syndrome poliomyélitique et d'un syndrome parkinsonien* que l'anamnèse ne permet pas de rattacher à deux étiologies différentes. En effet, la paralysie flasque survenue au huitième jour d'un épisode fébrile s'est bien comportée et se présente encore avec les caractères d'une poliomyélite antérieure aiguë. Mais dès le début de l'infection a existé une narcolepsie importante qui a ceci de particulier qu'elle semble avoir persisté de façon plus ou moins continue pendant près d'un an, époque où le syndrome parkinsonien s'était déjà rapidement constitué. C'est donc bien la même affection qui a donné lieu à l'atteinte des cornes antérieures lombo-sacrées et à l'atteinte hypothalamo-mésocéphalique.

Est-il impossible d'aller plus loin et de préciser la nature de l'infection en cause ? Deux positions sont possibles : la première est de rapporter à une encéphalite épidémique non seulement le syndrome parkinsonien mais l'atteinte du neurone moteur périphérique. On sait que toute une série d'auteurs sous des noms divers (formes basses de l'encéphalite, encéphalite périphérique) ont insisté sur l'étiologie encéphalitique de certaines radiculo-névrites. Il est à remarquer d'ailleurs que ces cas n'ont pratiquement jamais été suivis de syndromes parkinsoniens, et que les raisons pour lesquelles ces faits ont été attribués à l'encéphalite restent très discutables. La somnolence, la diplopie, quelques algies ne sont pas des caractères suffisants pour incriminer à coup sûr la maladie de von Economo à l'origine de localisations périphériques qui s'avèrent exceptionnelles dans les encéphalites authentiques. Il est même probable qu'un grand nombre de ces faits concernent des radiculonévrites d'une tout autre nature, et la lecture de certaines de ces observations où est notée une hyperalbuminose importante fait penser à la probabilité de radiculonévrites du type Guillain-Barré. L'argument le plus important en faveur de cette première manière de voir pourrait être tiré de l'importance de la narcolepsie dans notre cas, et aussi de sa longue persistance. Nous ne croyons pas que cet argument soit suffisant. Tout d'abord la narcolepsie est un phénomène relativement banal dans les infections cérébrales. L'un de nous a insisté naguère avec M. Guillain (1) sur la fréquence de la somnolence dans les épisodes subaigus de la sclérose en plaques ou lors des syphilis basilaires. Dans la poliomyélite il s'agit d'un symptome qui a été constaté de longue date puisqu'il est déjà noté par Vulpian. Il s'agit donc d'une manifestation qui traduit une localisation topographique de l'infection et non pas d'un symptôme qui puisse avoir une valeur étiologique. De plus la narcolepsie des encéphalites n'a généralement pas cette persistance qui est un des caractères de la narcolepsie de notre cas. On peut

(1) G. Guillain et Th. Alajouanine. La somnolence dans la sclérose en plaques. Les épisodes aigus ou subaigus de la sclérose en plaques pouvant simuler l'encéphalite épidémique. *Annales de Médecine*, juin 1928, p. 111.

se demander si ce n'est pas au caractère plus profond et plus destructif des lésions, que ne sont celles de l'encéphalite, qu'est due cette évolution.

Une deuxième position nous paraît, en effet, mériter plus de considération. C'est de rapporter à la maladie de Heine-Médin et la paralysie flasque initiale, dont elle a tous les caractères, et également le syndrome parkinsonien. En effet c'est après un épisode fébrile qu'est apparue brusquement une paralysie totale du membre inférieur gauche, qui n'a pas régressé, qui donne lieu à un membre de polichinelle avec hypotonie massive et réaction de dégénérescence totale. Il n'est pas jusqu'au tissu osseux qui n'ait subi le retentissement de la lésion, sous forme d'une atrophie avec ostéoporose considérable. De plus, comme il n'est pas rare dans les maladies d'Heine-Médin graves, la lésion ne s'est pas cantonnée à la corne antérieure, mais a atteint la voie pyramidale, alors que ce fait est exceptionnel dans l'encéphalite épidémique. C'est à la diffusion également du virus de l'affection que doit être attribuée, croyons-nous, la narcolepsie précoce, apparue dès le phase initiale fébrile. En effet, comme nous l'avons dit tout à l'heure, les formes mésocéphaliques de la maladie de Heine-Médin peuvent donner une somnolence importante dont la longue durée paraît ici en rapport avec le caractère volontiers destructif des lésions de cette affection. La rapidité de la constitution du syndrome parkinsonien, qui a été noté déjà au bout de quelques mois d'évolution, est un fait évolutif très spécia qui nous paraît d'interprétation analogue. Ce n'est d'ailleurs pas un fait isolé que le nôtre, et il est noté dans la littérature un certain nombre de faits de syndromes parkinsoniens apparus plus ou moins rapidement après une poliomyélite. Dans certains cas il s'est même agi de syndromes parkinsoniens transitoires précoces ayant régressé ensuite au même titre que les autres manifestations poliomyélitiques (Marinesco et Draganesco (1), Vujic et Ristic (2). Mais plus importantes encore nous semblent les constatations anatomiques des auteurs qui ont étudié les lésions cérébrales de la maladie de Heine-Médin. En effet, l'existence de lésions graves du locus niger a été notée par Goldstein, Harbitz et Scheel, et ici même par A.-Thomas et Lhermitte (3) Dans ce dernier cas la substance noire était frappée au maximum, non seulement par des lésions exsudatives avec infiltration des gaines périvasculaires, mais aussi sous forme d'altération des cellules mélanifères avec disparition des grains de mélanine. Notre ami van Bogaert, d'Anvers, nous a fait part d'un cas analogue qu'il compte d'ailleurs présenter ici même sous peu. Le fait que ces constatations anatomiques concernant des cas mortels implique une gravité exceptionnelle des formes cérébrales mésocéphaliques de la poliomyélite aiguë, explique sans doute aussi le peu de fréquence des syndromes

(1) Marinesco et Draganesco. Sur un cas de parkinsonisme infantile au cours de la maladie de Heine-Médin. *Rev. Neurol.*, t. I, p. 175, juin 1928.

(2) Vujic et Ristic. Le syndrome parkinsonien comme complication de la maladie de Heine-Médin. *Presse Méd.*, 8 juin 1938, p. 901.

(3) A.-Thomas et Lhermitte. Les lésions cérébrales et médullaires de la poliomyélite aiguë de l'adulte. *Rev. Neur.*, 1, p. 1242. 1929.

parkinsoniens postpoliomyélitiques, la majorité des cas de cet ordre aboutissant à la mort dès la phase aiguë de l'affection.

Il est certain que si l'on avait des données épidémiologiques précises, en particulier la notion d'une épidémie concomitante de poliomyélite, donnée que n'a pu nous fournir notre malade, il y aurait là un nouvel argument précieux en faveur de cette étiologie.

En somme, de cette discussion qui ne peut reposer que sur la confrontation des arguments plaidant en faveur de l'une ou l'autre étiologie, nous avons tendance à conclure qu'il s'est agi dans notre cas d'une maladie de Heine-Médin avec syndrome parkinsonien ultérieur rapidement constitué du fait d'une localisation haute du virus que traduisait dès le début une narcolepsie importante. On conçoit l'intérêt de tels faits, tant pour la démonstration du rôle topographique des lésions dans la genèse des syndromes parkinsoniens, rôle topographique qui serait plus important que la nature du virus en cause et expliquerait qu'il puisse y avoir des étiologies multiples de la maladie de Parkinson, alors qu'on a une tendance à faire jouer constamment l'encéphalite, même non démontrée, comme il est fréquent de l'observer ; d'autres infections que l'encéphalite ont d'ailleurs fait leur preuve comme cause de syndromes parkinsoniens, entre autres la syphilis (voir l'important mémoire de Georges Guillain et la thèse de Saidman) et la fièvre typhoïde (de Gennes).

M. Mollaret. — L'observation de M. Alajouanine est extrêmement intéressante et elle pose un problème difficile dont il a très clairement offert les éléments. Peut-être une thèse inverse de la sienne présente-t-elle quelques séductions et veut-il me permettre d'en être l'avocat ?

Le polymorphisme du début de la poliomyélite épidémique doit, certes, être tenu pour considérable, de même que la diffusion anatomique des lésions. Mais une telle observation de poliomyélite totaliserait une proportion élevée d'anomalies. La somnolence n'a pas été qu'un signe initial et transitoire, et sa prolongation et même ses reprises pendant des mois plaident contre la poliomyélite ; l'existence d'un signe de Babinski est une éventualité tout de même rare dans cette affection ; l'apparition d'un syndrome parkinsonien trois mois plus tard constitue un phénomène vraiment plus qu'exceptionnel et les observations de la littérature, qui le proposent, se comptent par unités ; ce dernier argument reste assez impressionnant quand on pense que les épidémies de poliomyélite ont pu porter sur des dizaines de milliers de sujets et qu'une telle séquelle ne saurait facilement passer inaperçue. Une évolution tant soit peu progressive représente par ailleurs, une nouvelle objection. Le sujet, enfin, a largement dépassé l'âge habituel de la poliomyélite.

Ne serait-il pas moins révolutionnaire d'admettre, comme responsable de l'ensemble de la symptomatologie, une névraxite (celle de von Economo ou toute autre) ayant comporté une atteinte périphérique ?

Dans tous les cas, j'offrirais bien volontiers à M. Alajouanine de pratiquer dans le sérum de son intéressant malade, une recherche des

propriétés neutralisantes vis-à-vis du virus poliomyélitique, sur une série de singes ; elle pourrait fournir un argument biologique, permettant de choisir entre des opinions cliniques difficiles à départager légitimement.

M. Alajouanine. — La discussion de notre interprétation que vient de présenter M. Mollaret ne m'étonne pas ; tous les arguments qu'il vient de développer brillamment, je les ai discutés dans mon exposé ; car ils m'étaient aussi apparus comme dignes d'être retenus. Mais pour ma part, je crois que le type de somnolence de notre malade, l'apparition rapide du syndrome parkinsonien, et surtout les arguments anatomiques que j'ai développés, l'emportent pour le diagnostic de maladie de Heine Medin à localisation haute. Pour ce qui est de la rareté de telles constatations, je crois qu'elle s'explique par ce fait que ces formes hautes comportent une gravité immédiate et qu'elles sont rapidement mortelles. Bien entendu, j'accepte avec plaisir l'offre de M. Mollaret d'essayer d'appuyer cette discussion clinique sur un contrôle biologique.

Deux syndromes oto-neuro-oculistiques d'origine congénitale. Leurs rapports avec les phacomatoses de van der Hoeve et autres dysplasies neuro-ectodermiques, par MM. F. Thiébaut, J. Lemoyne et L. Guillaumat.

Les deux malades que nous présentons offrent différentes manifestations oto-neuro-oculistiques, les unes semblables, les autres différentes, qui toutes paraissent avoir une origine congénitale ; les syndromes réalisés rappellent par certains côtés des affections déjà connues, mais s'en éloignent par d'autres, si bien que la question de la place qui doit leur être assignée dans la nosographie se heurte à des difficultés que nous envisagerons après avoir rapporté les deux observations.

Obs. I. — M. H... Eugène, âgé de 25 ans, nous est adressé dans le service neurochirurgical de la Pitié par le Dr Seigneury, le 11 octobre 1937, pour des troubles de la marche.

Il nous apprend que depuis huit ans (il avait alors 17 ans) il voit moins bien que les autres quand la nuit tombe. Deux ans plus tard il se plaint de vertiges, de troubles de l'équilibre et de la marche, « il avait du mal à se tenir sur un pied, il claquait des pieds en marchant, surtout du droit, il ne sentait pas comme il marchait, il était obligé de regarder les autres pour savoir comment marcher », malgré cela la force musculaire ne paraissait pas diminuée, il marchait sans fatigue. Ces troubles s'aggravent lentement durant les quatre années suivantes, à tel point qu'en 1925 il marche en traînant les pieds et accroche les tapis, et qu'en 1936 le gros orteil droit se plie lorsqu'il met sa chaussure. Pendant ce temps l'héméralopie s'accentue tandis que l'acuité auditive diminue. Le 4 septembre 1937, au lendemain de l'ablation d'une dent de sagesse, le malade remarque que ses pieds sont froids et insensibles, qu'il marche difficilement, avec l'impression de marcher sur du coton. Le 15 septembre, il se fait opérer à Lariboisière d'un phlegmon de l'amygdale. A partir de ce moment les troubles paraplégiques s'accusent et bientôt le malade se fait hospitaliser à la Pitié.

L'examen fait en octobre 1937 révèle des troubles morphologiques, visuels, auditifs et paraplégiques.

Les troubles morphologiques. C'est un homme maigre, au poil roux, à la peau blan-

che. Les téguments portent des taches de rousseur, un petit nævus sur l'épaule droite, et disséminées sur le tronc plusieurs petites tumeurs sessiles ou pédiculées d'une teinte jaune soufre ; la biopsie d'un de ces éléments a montré qu'il avait sensiblement la même structure que la peau. La paume des mains est plate, les doigts sont courts, rétrécis à leur base, élargis et aplatis en spatule à leur extrémité. Aux pieds existe une syndactylie partielle, bilatérale des 2e et 3e orteils, plus accusée à gauche, tandis que le 4e orteil paraît anormalement enfoncé dans le métatarse.

L'examen des yeux, fait par E. Hartmann et Guillaumat, montre en plus de l'héméralopie un rétrécissement concentrique considérable des deux champs visuels ; l'acuité visuelle est de 5/10 des deux côtés avec 2 dioptries. Ces troubles subjectifs évoquent l'idée d'une rétinite pigmentaire, mais l'examen du fond d'œil n'en montre pas l'aspect. Il n'y a pas de lésions pigmentaires de la périphérie rétinienne, mais on trouve par contre au pôle postérieur des lésions pigmentées, irrégulières, entremêlées de craquelures jaunâtres. Les deux papilles sont peu altérées, les bords étant peut-être un peu flous.

L'examen des oreilles, fait par Winter, montre que le tympan gauche est blanc, épaissi, immobile, et que le tympan droit est légèrement épaissi. L'audition est diminuée des deux côtés, la montre n'est pas perçue, la voix chuchotée est perçue à 20 cm. avec erreurs pour les phonèmes aigus, cependant le diapason et les sons aigus du Struycken sont perçus. Il n'existe pas de troubles vestibulaires, l'épreuve de Barany donne des réactions complètes et normales avec vertige.

L'examen du nez met en évidence une dégénérescence polypoïde des deux méats moyens ; l'odorat est très diminué.

L'examen neurologique : la marche est difficile, incertaine ; le malade steppe ; il ne peut garder son équilibre au garde-à-vous, même les yeux ouverts, ni se tenir sur la pointe des pieds. Il existe des deux côtés une paralysie complète de l'extension du gros orteil et du pied, une paralysie moindre de l'extension des autres orteils. Le mouvement de flexion des orteils est très affaibli, celui des pieds un peu moins. Le pied droit est ballant. L'extension des genoux est légèrement affaiblie, la flexion s'exerce normalement. Les mouvements des hanches se font normalement. Il existe une atrophie massive des muscles des jambes, surtout de ceux de la loge antéro-externe, et à la cuisse une amyotrophie discrète des quadriceps. Les réflexes achilléens et rotuliens sont abolis, de même les cutanés plantaires. Il n'existe pas de douleurs. Il y a une hypoesthésie aux trois modes qui va en décroissant des orteils aux genoux, elle est surtout prononcée à la face interne des pieds et des jambes. La sensibilité est normale aux cuisses et au périnée. On note la perte complète de la notion de position des orteils. Pas de trouble sphinctérien ni génital. L'examen électrique, pratiqué dans le service du Dr Delherm, a montré une D R avec lenteur et inversion polaire sur le jambier antérieur, l'extenseur commun et l'extenseur propre, une légère lenteur sur les péroniers, une hypoexcitabilité faradique sans lenteur sur les jumeaux, une excitation normale sur le quadriceps et aux membres supérieurs.

Il existe en résumé une paralysie bilatérale et symétrique, avec légère prédominance à droite, des muscles de la jambe et du pied, paralysie flasque, atrophique avec abolition des réflexes et troubles de la sensibilité objective.

L'épreuve manométrique lombaire ne montre pas de blocage. Le liquide céphalorachidien est un peu jaune ; il renferme 15 éléments par mmc. à la cellule de Nageotte, 1 gr. 60 ‰ d'albumine dosée chimiquement (six grammes, appréciée par néphélémétrie), réaction de Pandy +++, de Weichbrodt ++, de Takata-Ara rose (réaction méningitique non syphilitique).

Antécédents personnels. — Marié en 1933, pas d'enfants. Aucun stigmate de syphilis.

Antécédents héréditaires. — Israélite originaire de Russie, sa mère est la propre nièce de son père : la notion de consanguinité se trouve ici bien établie. Sa tante (la sœur de sa mère) est atteinte de polydactylie : elle a six doigts.

Evolution. — Après six injections de vaccin T. A. B., le malade quitte l'hôpital légèrement amélioré en ce qui concerne les troubles paraplégiques. Il est revu quatre mois plus tard (mars 1938) ; les réflexes rotuliens fonctionnent, les troubles de la sensibilité

superficielle ont beaucoup régressé. Aux yeux la vision est de 1/3. Le malade est alors perdu de vue jusqu'en juin 1939. Pendant ce temps il a été examiné par le Dr G. Renard qui, constatant l'existence de kystes intra-oculaires, l'adresse au Dr Garcin qui très aimablement nous le renvoie à la Pitié.

L'examen des yeux fait par le Dr E. Hartmann montre la persistance des troubles déjà constatés. On observe d'autre part deux kystes ovoïdes, d'une teinte ardoisée ; l'un assez gros se trouve dans l'œil droit en bas et en dedans de la papille ; l'autre plus petit se trouve dans l'œil gauche au-dessus de la papille ; ils paraissent collés sur le plan rétinien et se révèlent au malade par un scotome positif, mais le Dr Renard a pu constater leur déplacement.

La marche est maintenant beaucoup plus aisée, mais ne peut être poursuivie longtemps ; il est à noter que le malade écarte un peu les jambes et steppe légèrement à droite. La paralysie de l'extension des pieds et des orteils persiste, de même que l'amyotrophie réalisant des « jambes de coq ». Les réflexes achilléens sont abolis, la notion de position des orteils est perdue. L'hypoesthésie superficielle se limite à la face plantaire du gros orteil.

Commentaire. — Cette observation nous montre la coexistence d'une dégénérescence rétinienne avec syndrome subjectif de rétinite pigmentaire et présence de kystes intra-oculaires, — d'hypoacousie de perception, — de taches, nævus et petites tumeurs cutanées, — d'une malformation symétrique des orteils, — de paralysie flasque, amyotrophique des jambes. Tous ces troubles, sauf les derniers, sont manifestement d'origine congénitale, et la consanguinité des parents joue vraisemblablement un rôle dans leur apparition. L'interprétation des troubles paralytiques des membres inférieurs est plus délicate ; les circonstances d'apparition donnent à penser qu'ils sont acquis et relèvent d'une cause surajoutée, mais il est à remarquer que plusieurs années avant leur apparition, le malade se plaignait de troubles lentement progressifs d'ordre ataxique ou ataxo-cérébelleux, semble-t-il ; la survenue récente des accidents paralytiques a rendu impossible l'analyse des troubles primitifs : on ne peut donc savoir s'il existait antérieurement des lésions spinales ou cérébello-spinales dégénératives.

Même en ne considérant que les manifestations congénitales il nous paraît difficile de faire rentrer ce cas dans un cadre connu. Par certains côtés il s'apparente aux phacomatoses de van der Hoeve (1) en raison des kystes rétiniens, des taches, tumeurs et nævus cutanés, des malformations des orteils (2). Il se rapproche d'autre part du syndrome de Laurence-Moon-Bardet-Biedl par les manifestations oculaires subjectives et objectives et les malformations des orteils (3). On sait en effet que dans ce syndrome la rétinite pigmentaire est souvent atypique et que la syndactylie a pour le diagnostic autant de valeur que la polydactylie. Mais

(1) Les phakomatoses de Bourneville, de Recklinghausen et de von Hippel-Lindau, par van der Hoeve. *Journal belge de Neurologie et de Psychiatrie*, n° 11, novembre 1933.

(2) Sur un cas héréditaire de sclérose tubéreuse de Bourneville. Adénomes sébacés, crises convulsives, phacomatose rétinienne, calcifications intracraniennes, tumeurs péri-unguéales de Koenen, par R. Garcin, G. Renard, Mlle Huguet et P. Caron. *Rev. Neur.*, t. 71, 1939, p. 62 à 69.

(3) Le syndrome de Laurence-Moon-Bardet-Biedl (rétinite pigmentaire, polydactylie, dystrophie adiposo-génitale, déficience mentale). Etude clinique et génétique, par E. B. Streiff et C. Zeltner. *Archives d'ophtalmologie*, t. 2, n° 4, avril 1938, p. 289-340.

la surdité et les troubles nerveux observés chez notre malade ne font pas partie de la symptomatologie classique des syndromes mentionnés ; ces symptômes évoquent davantage ceux que nous avons constatés chez notre deuxième malade dont voici maintenant l'observation.

Obs. II. — M. B... Emile, âgé de 35 ans, nous est adressé à la Pitié par le Dr P. Delafontaine le 2 juin 1939 pour des troubles de l'équilibre.

Ces troubles sont variables dans leur intensité, tantôt peu gênants, tantôt assez accusés pour que le malade soit obligé de se faire accompagner. Lorsqu'ils sont accusés ils se manifestent déjà dans la station debout : le malade doit élargir sa base de sustentation pour conserver l'immobilité ; mais ils se manifestent plus encore à la marche qui est titubante, incertaine et en zigzag, rappelant la démarche ataxo-cérébelleuse. Dans l'épreuve du talon au genou les mouvements sont légèrement dysmétriques et ataxiques. La notion de position des orteils, sans être abolie, est cependant troublée. La coordination apparaît normale par contre aux membres supérieurs. Il n'y a pas de signes pyramidaux, pas de troubles des réflexes. Il existe d'autre part de grosses varices aux membres inférieurs, surtout à droite où elles ont motivé la résection de la saphène interne.

L'examen des oreilles montre des tympans grisâtres, épaissis ; le triangle lumineux est atténué et flou. L'audition est fortement troublée des deux côtés : il s'agit d'une hypoacousie typique de perception avec Schwabach normal, Rinné +, important déficit à l'audition de la montre et abaissement de la limite supérieure du champ auditif à 13.000 au Struycken. Cette surdité, d'après le malade, existerait depuis sa plus jeune enfance ; elle s'accompagne de sifflements aigus intermittents dans l'oreille droite. L'exament vestibulaire montre l'absence de troubles spontanés, en particulier absence de signe de Romberg, cependant la marche aveugle est difficilement exécutée. L'épreuve de Barany donne des réponses égales et normales.

L'examen des yeux pratiqué par E. Hartmann et Guillaumat montre une vision de 1/3 à l'œil droit et 1/2 à l'œil gauche avec des deux côtés un verre de — 2. Le champ visuel est concentriquement très rétréci. A l'ophtalmoscope on constate des deux côtés une cataracte nucléaire congénitale et une rétinite pigmentaire typique, avec les dépôts pigmentaires en forme d'ostéoblastes et leur siège périphérique. Il est à noter que le malade ne se plaint pas d'héméralopie, ce qui tient sans doute à l'existence de la cataracte nucléaire, cause d'éblouissement durant le jour seulement. D'autre part, l'examen du fond d'œil révèle à droite la présence d'un kyste ovalaire, gris ardoisé, situé un peu au-dessous du centre, avec, semble-t-il, un fil d'attache inférieur qu'on ne peut suivre jusqu'à la rétine. Le kyste est susceptible de déplacements lents ; il se traduit pour le malade par un scotome positif.

En ce qui concerne les antécédents de notre malade, une seule notion mérite d'être retenue : *son frère*, M. B... Marcel, âgé de 42 ans, *est également atteint de rétinite pigmentaire*, avec rétrécissement du champ visuel et héméralopie, mais il n'est pas sourd.

Commentaire. — Cette observation montre la coexistence de rétinite pigmentaire typique avec cataracte nucléaire et kyste intraoculaire, — d'hypoacousie de perception, — de troubles de l'équilibre. Tous ces troubles sont congénitaux, la rétinite pigmentaire est de plus familiale. Les troubles de l'équilibre sont d'une interprétation délicate : rien n'autorise à leur attribuer une cause vestibulaire ; leur allure ataxo-cérébelleuse nous paraît plutôt en faveur d'une forme fruste de dégénérescence spinale.

Ici encore il nous paraît difficile de mettre une étiquette précise sur ce syndrome. Si la coexistence de rétinite pigmentaire, de cataracte congénitale et de surdité est un fait bien connu, par contre, l'existence du kyste

rétinien et des troubles de la marche constituent des particularités inhabituelles. Ici encore l'aspect du fond d'œil évoque les phacomatoses de van der Hoeve, mais l'analogie se limite à cette seule constatation. La coexistence de la rétinite pigmentaire et des troubles de la marche offre quelques analogies avec les hérédodégénérations rétinienne et spino-cérébelleuse étudiées récemment par MM. Froment, Bonnet et Colrat (1) mais les malades en question étaient atteints de paraplégie spasmodique familiale, d'hérédo-ataxie cérébelleuse ou de maladie de Friedreich, plus ou moins nettement caractérisées, et non de manifestations aussi frustes que celles de notre malade.

***

Soulignons pour terminer les signes communs à nos deux observations, si différentes par ailleurs : dégénérescence rétinienne, kystes intra-oculaires, surdité, et nous pourrons conclure que dans le groupe des dysplasies neuro-ectodermiques congénitales (2) bien des combinaisons sont possibles, que toutes ne sont peut-être pas connues, et que nos observations en représentent seulement un cas particulier.

(*Travail de la clinique neurochirurgicale de la Pitié.*
Professeur Clovis VINCENT).

La paralysie laryngée avec aphonie est un des sièges de prédilection des paralysies saturnines, par MM. Th. ALAJOUANINE, THUREL, AUBRY et Mlle LOTTE (3).

La paralysie saturnine, alors même qu'elle est généralisée ou tend à l'être, marque sa prédilection pour certains groupes musculaires, dont l'atteinte est plus précoce, plus profonde et par suite plus durable. Outre le groupe des muscles extenseurs des doigts et du poignet et le groupe des muscles péroniers, une place à part doit être faite à un troisième groupe, celui des muscles du larynx, non pas que les paralysies laryngées soient fréquentes, mais parce que celles-ci ne s'observent guère que dans le saturnisme.

Ces sièges de prédilection de la paralysie saturnine, nous les retrouvons tous chez la malade que nous vous présentons et nous voyons, après un stade de paralysie diffuse où prédominent cependant les localisations d'élection, la rétrocession ne laisser persister que les localisations classiques,

Mlle X., âgée de 28 ans, désirant interrompre une grossesse intempestive, absorbe des doses quotidiennes et progressivement croissantes d'extrait de Saturne, du 15 septem-

(1) Hérédodégénérations rétinienne et spino-cérébelleuse. Variantes ophtalmoscopiques et neurologiques présentées par trois générations successives, par J. FROMENT, P. BONNET et A. COLRAT. *Journal de Médecine de Lyon*, 20 mars 1937, p. 153 à 162.

(2) Les dysplasies neuro-ectodermiques congénitales, par LUDO VAN BOGAERT. *Rev. Neur.*, t. 63, 1935, p. 353 à 398.

(3) *Communication faite à la séance de mars 1939.*

bre au 15 octobre 1938, date à laquelle le résultat recherché est obtenu. Ce total s'élève à 30 grammes d'extrait de Saturne, soit 10 grammes environ de sous-acétate de plomb.

A part quelques troubles digestifs (anorexie, nausées, constipation) et de l'asthénie, il ne se produit tout d'abord rien de bien anormal ; ce n'est qu'au début de novembre, trois semaines après cessation de toute absorption nouvelle d'extrait de Saturne, que s'installe la paralysie saturnine, accompagnée de douleurs profondes, donnant à la malade l'impression d'avoir été rouée de coups.

La paralysie frappe tout d'abord les membres inférieurs et les membres supérieurs aboutissant en 8 à 10 jours à une impotence complète ; la malade ne peut même plus se tenir assise dans son lit. L'aphonie et la dyspnée n'apparaissent que quelques jours plus tard.

A son entrée dans le service, le 14 décembre, c'est le tableau d'une polynévrite généralisée avec aphonie, dyspnée et tachycardie.

Les membres inférieurs sont inertes, les pieds tombants, en varus équin ; seuls sont possibles, mais sans force, de petits mouvements de flexion de la cuisse sur le bassin et de la jambe sur la cuisse. Les muscles sont hypotoniques et atrophiés. Les réflexes tendineux, achilléens et rotuliens sont abolis ; à l'excitation plantaire les orteils ne répondent que par une ébauche de flexion.

La malade ne peut s'asseoir, ni se maintenir dans la position assise, et, lors de ces tentatives, on ne perçoit aucune contraction des muscles de l'abdomen. Les réflexes cutanés abdominaux sont abolis.

Aux membres supérieurs la paralysie est également globale, mais certains groupes musculaires sont plus touchés que d'autres. C'est ainsi que les muscles postérieurs de l'avant-bras ne répondent plus aux incitations volontaires, alors que la malade peut encore exécuter quelques mouvements de flexion et de latéralité des doigts, et même étendre les 2 dernières phalanges lorsque la première est maintenue redressée ; les muscles du bras et de l'épaule sont, à peu de chose près, complètement paralysés et sont le siège d'une atrophie notable. Les réflexes stylo-radial, cubito-pronateur et tricipital sont abolis

Les mouvements de la tête sont conservés : tout au plus constate-t-on une diminution, d'ailleurs discrète, de la force musculaire des sterno-cléido-mastoïdiens et des trapèzes.

La mobilisation des différents segments des membres et la pression des masses musculaires déterminent des douleurs. La sensibilité cutanée est à peine diminuée aux extrémités des membres et la sensibilité musculaire est conservée.

L'examen électrique (Docteur Mathieu) ne décèle encore qu'une dégénérescence partielle diffuse des muscles des quatre membres, et plus particulièrement des muscles antéro-externes des jambes et des muscles des mains : lenteur de la contraction d'un certain nombre de fibres musculaires ; conservation de l'excitabilité des muscles par le nerf.

La dyspnée, qui consiste en une respiration courte et rapide, est due à la paralysie du diaphragme : lors de l'inspiration l'abdomen se déprime au lieu de se soulever comme normalement ; la respiration est uniquement costale supérieure et l'ampliation thoracique est-elle très réduite. La paralysie du diaphragme a été contrôlée ultérieurement par l'examen radioscopique.

La voix est complètement aphone et entrecoupée par de fréquentes inspirations, chacune d'elles n'apportant qu'un faible provision d'air et permettant tout au plus l'émission d'un ou deux mots.

L'examen laryngoscopique rend compte de l'aphonie : les cordes vocales sont paralysées, en position cadavérique et immobiles, n'effectuant aucun mouvement, ni mouvement d'adduction lors de la phonation, ni mouvement d'abduction lors de l'inspiration.

On ne constate pas d'autres paralysies dans le domaine des nerfs craniens. Le voile du palais et les constricteurs du pharynx se contractent normalement. Le pouls est rapide, 120 pulsations à la minute, et faible ; la tension artérielle est à 11,6. La température est normale, entre 37° et 37°5. On est frappé par la pâleur du visage et la décoloration des muqueuses. Le nombre des hématies est de 2.500.000 et 9 % de celles-ci sont granulo-filamenteuses, le taux de l'hémoglobine est de 60 % ; la formule leucocytaire est sensiblement normale.

A noter encore un liséré de Burton et la présence en quantité assez importante de plomb dans les urines.

Le liquide céphalo-rachidien n'est aucunement modifié. Albumine : 0 gr. 20 ; pas de réaction cellulaire ; réactions du benjoin et de Wassermann négatives.

Pendant plus d'un mois les troubles ne subissent pas de modifications notables ; ce n'est qu'au début de janvier 1939 que les paralysies saturnines annoncent leur régression. On assiste tout d'abord au retour des mouvements de la racine des membres inférieurs et supérieurs et à l'atténuation des troubles respiratoires. L'aphonie persiste, mais à l'examen laryngoscopique, si les mouvements d'adduction sont toujours impossibles, on constate une ébauche d'abduction lors de l'inspiration.

En février, les troubles de la phonation s'améliorent à leur tour ; d'abord rauque et bitonale, la voix retrouve peu à peu sa tonalité normale. C'est la corde vocale droite qui récupère la première ses mouvements phonatoires, suivie bientôt par la corde vocale gauche ; le 30 mars la motilité laryngée est redevenue normale.

La disparition des troubles respiratoires ne correspond pas à un retour complet du fonctionnement du diaphragme ; tandis que l'hémidiaphragme gauche s'abaisse lors de l'inspiration, l'hémidiaphragme droit présente un mouvement d'ascension paradoxal.

Les muscles de l'abdomen se contractent avec une énergie suffisante pour que la malade puisse s'asseoir et se maintenir dans cette position.

Aux membres, alors que certains groupes musculaires ont retrouvé en partie leur activité, d'autres sont encore paralysés : ce sont, aux membres inférieurs, les muscles de la loge antéro-externe de la jambe, et plus particulièrement les péroniers, et aux membres supérieurs, le triceps et les muscles postérieurs de l'avant-bras à l'exclusion du long supinateur qui se contracte avec une certaine énergie.

Les muscles les plus paralysés sont les plus atrophiés.

Les résultats de l'examen électrique concordent avec les données de la clinique :

Aux membres supérieurs : R. D. globale pour le triceps, les radiaux, les extenseurs des doigts, le cubital postérieur, qui ne répondent ni par le nerf ni au courant faradique et présentent une lenteur galvanique ; R. D. parcellaire pour le deltoïde, le biceps, le brachial antérieur, le long supinateur, les fléchisseurs et les muscles des mains.

Aux membres inférieurs : R. D. parcellaire ; les muscles les plus touchés réagissent aux excitations du nerf et au courant faradique.

A noter encore l'existence d'une tumeur dorsale du carpe, d'apparition récente ; les os du carpe sont le siège d'une ostéoporose notable, mise en évidence par la radiographie.

L'état général s'est lui aussi considérablement amélioré : le nombre des hématies dépasse 4.000.000 et on ne trouve plus que 3 % d'hématies granulo-filamenteuses ; le pouls est à 80, bien frappé : la tension artérielle est à 13,8. Le liséré de Burton a disparu.

Nous trouvons dans cette observation plusieurs faits dignes de remarque.

1. — Tout d'abord la nature du produit toxique : il s'agit de l'extrait de Saturne, qui était assez souvent en cause autrefois, mais qui l'est exceptionnellement aujourd'hui ; c'est dans le but d'avorter et jusqu'à la réussite de son projet que la malade a absorbé en un mois des doses progressivement croissantes d'extrait de Saturne. correspondant à 10 grammes de sous-acétate de plomb.

2. — En second lieu, l'apparition des accidents saturnins trois semaines après cessation de toute absorption nouvelle du produit toxique, mais alors que le plomb n'était pas encore éliminé, puisqu'on en trouvait encore une quantité assez importante dans les urines.

3. — En troisième lieu, la nature des accidents, qui consistent essentiellement en paralysies périphériques et en anémie grave, la gravité de

ces accidents contrastant avec l'absence des autres manifestations habituelles du saturnisme, des coliques de plomb en particulier.

4. — Enfin et surtout, la topographie des paralysies saturnines : malgré la tendance à la généralisation, les paralysies marquent leur prédilection pour certains groupes musculaires, dont l'atteinte est plus précoce, plus profonde et par suite plus durable.

On sait la prédilection des paralysies saturnines pour les muscles extenseurs des doigts et du poignet, qui appartiennent tous au même groupe radiculaire, celui de C7, et on ne manque pas de souligner l'intégrité du long supinateur, qui est innervé comme les précédents par le nerf radial, mais qui appartient à un autre territoire radiculaire, celui de C 6; aux membres inférieurs, dont l'atteinte est beaucoup plus rare et toujours surajoutée à celle des membres supérieurs, ce sont les muscles péroniers qui sont le siège d'élection de la paralysie, le jambier antérieur restant indemne.

Aux côtés de ces deux groupes musculaires il faut faire une place à part au diaphragme et plus encore aux muscles du larynx, non pas que les paralysies laryngées soient fréquentes, mais parce qu'on ne les observe guère que dans le saturnisme. Là encore le saturnisme choisit et frappe avant tout les muscles de la phonation, ainsi qu'en témoigne l'aphonie, qui ne fait jamais défaut et qui implique à coup sûr la paralysie des constricteurs (ou adducteurs) ; les muscles dilatateurs (ou abducteurs) peuvent être paralysés à leur tour, mais ils ne le sont que secondairement ou tout au moins en même temps que les constricteurs, et il est difficile de juger de leur état en cas de paralysie associée des constricteurs, car celle-ci fait que la glotte reste entr'ouverte et laisse passer l'air ; il ne saurait dans ces conditions être question de dyspnée laryngée avec cornage et tirage.

A l'origine de la dyspnée qui cœxiste avec l'aphonie il faut chercher une cause en dehors du larynx et il semble bien que dans les paralysies saturnines généralisées ce soit la paralysie du diaphragme qui en rende compte : il en est ainsi chez notre malade : lors de l'inspiration l'abdomen se déprime au lieu de se soulever, comme normalement ; la respiration est uniquement costale supérieure et encore l'ampliation thoracique est-elle de faible étendue. La paralysie du diaphragme ne va pas non plus sans nous gêner dans l'appréciation de l'état des dilatateurs : l'appel d'air inspiratoire étant très réduit, l'ouverture de la glotte qui résulte de la paralysie des constricteurs peut suffire à son passage sans qu'il soit besoin que les cordes vocales s'écartent davantage ; dans ces conditions il n'est pas permis de déduire de l'immobilité des cordes vocales que les dilatateurs sont paralysés. Or, l'immobilité des cordes vocales est le seul critérium valable de la paralysie, la position des cordes ne donnant à elle seule aucune certitude ; avertis de toutes ces diffficultés d'appréciation touchant l'état des dilatateurs, nous avons parcouru la littérature médicale et nous n'avons pas trouvé de cas authentiques de paralysie isolée des dilatateurs d'origine saturnine.

*
* *

Dans le *Dictionnaire des Sciences Médicales* (1813), Lallier Winslow signale l'aphonie et la dyspnée dans le saturnisme, mais il attribue l'aphonie à la sécheresse de la gorge et du larynx et la dyspnée à des convulsions du diaphragme et des muscles abdominaux ; l'interprétation des faits est inexacte, mais se conçoit si l'on se souvient que la laryngoscopie n'existait pas encore et que l'abdomen se déprime brusquement à chaque inspiration, lorsque le diaphragme est paralysé.

Tanquerel des Planches trouve sur 120 cas de paralysies saturnines 16 cas d'aphonie et, malgré l'absence de contrôle laryngoscopique, attribue celle-ci à une paralysie des muscles intrinsèques du larynx, paralysie qui serait due elle-même à la lésion directe par le plomb des rameaux laryngés supérieur et inférieur du pneumogastrique. Dans tous les cas, l'aphonie est associée à des paralysies des membres ; elle n'apparaît pas en même temps que les paralysies des membres ; mais avec un retard de 10 à 15 jonrs et même de 3 mois dans l'observation X ; elle n'aggrave pas le pronostic et guérit en l'espace de 2 à 3 mois. Dans l'observation VIII à l'aphonie se surajoute une paralysie respiratoire et le malade succombe en deux jours à l'asphyxie.

Dans la thèse de Heugas (Paris, 1877) sur la paralysie respiratoire et l'aphonie au cours des polynévrites saturnines généralisées, nous trouvons deux observations analogues a la nôtre par leur symptomatologie : la première aboutit à la mort par asphyxie ; la seconde a une évolution favorable tout au moins pour ce qui est de l'aphonie et de la paralysie respiratoire qui régressent en six semaines.

Le Meignen dans sa thèse (Paris, 1888) rapporte une observation nouvelle de polynévrite saturnine généralisée avec paralysie respiratoire et aphonie, ces deux derniers troubles commençant à régresser un mois environ après le début des phénomènes paralytiques pour disparaître complètement au bout de trois mois ; la seule paralysie qui persiste est la paralysie des extenseurs des doigts et du poignet.

Krause, dans une étude sur les troubles des fonctions laryngées dans les maladies du système nerveux (1888), trouve dans deux cas sur huit de paralysies saturnines des signes laryngoscopiques, une immobilité de la corde vocale gauche dans l'un, une parésie des adducteurs dans l'autre.

Mme Dejerine-Klumpke, dans sa thèse sur les polynévrites (Paris, 1889) mentionne quelques cas d'aphonie dans les paralysies saturnines.

Heymann (1896) rapporte 3 cas de paralysies laryngées saturnines associées à des paralysies des mains et des avant-bras et admet, en se basant sur l'examen layngoscopique, qu'il s'agit dans un cas d'une paralysie bilatérale des abducteurs ; ces conclusions sont en contradiction avec la clinique, car dans les trois cas il existe de l'aphonie et celle-ci implique la paralysie des adducteurs.

Le malade de Mosny et Stern présente, outre une paralysie des mem-

bres supérieurs, une voix bitonale due à la paralysie complète de la corde vocale gauche.

De toutes ces observations il résulte que le saturnisme, après avoir paralysé les membres, frappe avec une relative fréquence les muscles du larynx, tout d'abord les adducteurs, comme en témoigne la constance des troubles vocaux, en second lieu et de façon contingente les abducteurs, sans qu'on puisse d'ailleurs affirmer avec certitude que ceux-ci sont paralysés, car l'ouverture de la glotte par paralysie des constricteurs est suffisante pour le passage de l'air ; on conçoit qu'une paralysie des abducteurs puisse exister sans dyspnée et que les cordes vocales ne s'écartent pas davantage lors de la respiration sans qu'on puisse en conclure que les abducteurs sont paralysés.

***

Nous avons relevé dans la littérature des faits contradictoires, d'une part des cas de paralysies laryngées isolées, sans paralysies des membres, d'autre part des cas de paralysie des dilatateurs avec dyspnée laryngée ; disons tout de suite qu'ils ne sont pas tous exempts de critiques.

Les voici, tels qu'ils ont été décrits et interprétés par leurs auteurs :

L'observation de Smith concerne une femme chez qui, depuis six ans et demi, se produit au moment des périodes menstruelles une aphonie à répétition, considérée par l'auteur lui-même comme entièrement fonctionnelle, et chez qui l'examen laryngoscopique pratiquée lors d'un nouvel épisode d'aphonie met en évidence pendant la phonation une fente triangulaire à la partie postérieure de la glotte, attestant d'une paralysie des ary-arythénoïdiens. L'interrogatoire apprend que la malade a présenté quelques mois auparavant des coliques intestinales et une paralysie transitoire des extenseurs du poignet et qu'elle s'est servie pendant quelque temps d'eau ayant séjourné dans des tuyaux de plomb. L'auteur conclut que le plomb est la cause de la paralysie des muscles ary-aryténoïdiens à l'exclusion des autres muscles du larynx.

Des trois observations de Seifert la première a trait également à une paralysie isolée des muscles interaryténoïdiens se manifestant par un léger enrouement et survenu en même temps qu'une crise de colique de plomb chez un peintre.

La seconde est celle d'un peintre qui, au cours d'une insuffisance cardio-rénale, présente une dyspnée avec sensation de corps étranger dans la gorge et un enrouement de la voix, et, à l'examen laryngoscopique, un œdème de la muqueuse laryngée surtout au niveau des cartilages aryténoïdes et des cordes qui restent rapprochées pendant la respiration ; après disparition de l'œdème à la suite de scarifications, la corde vocale droite se mobilise vers l'extérieur tandis que la corde vocale gauche reste rapprochée de la ligne médiane même pendant une respiration intense ; le malade ayant succombé un mois plus tard de compli-

cations cardio-rénales, on constate à l'autopsie que la muqueuse laryngée est épaissie par de l'œdème qui est le siège de petites hémorragies et que le muscle crico-arythénoïdien postérieur gauche est pâle, aminci et fortement atrophié ; et l'auteur de conclure à une paralysie saturnine de l'abducteur gauche, qui devait exister déjà depuis longtemps, bien avant que le malade ne vienne consulter, étant donnée l'importance de l'atrophie du muscle.

Le troisième malade de Seifert a présenté pendant dix ans à plusieurs reprises des crises d'enrouement transitoires ; à l'occasion d'une nouvelle crise d'enrouement un examen laryngoscopique est pratiqué : la corde vocale droite paraît rapprochée de la ligne médiane et n'est pas incurvée vers l'extérieur, elle ne se mobilise ni pendant la phonation ni pendant la respiration ; le diagnostic posé est celui de paralysie complète des muscles du larynx du côté droit faisant suite à une parésie dont les premiers symptômes remontent à dix ans.

Flatow, chez un peintre qui avait déjà présenté antérieurement une crise transitoire d'enrouement et dont depuis huit jours la voix était rauque et enrouée et la respiration très dyspnéique avec stridor et cyanose, fait à l'examen laryngoscopique les constatations suivantes : la muqueuse de l'aditus laryngé est œdématiée, les bandes ventriculaires sont œdématiées surtout à gauche et recouvrent en grande partie les cordes vocales, la corde vocale gauche est immobilisée près de la ligne médiane et la corde vocale droite ne s'écarte que très peu lors de la respiration de telle sorte qu'il n'y a qu'une fente étroite pour le passage de l'air, mais pendant la phonation la corde vocale droite se rapproche apparemment bien de la ligne médiane. Sous l'influence d'un traitement général (sangsues, purgatifs...), les troubles dyspnéiques s'améliorent en même temps que l'œdème laryngé diminue : il est alors évident que la corde vocale gauche est complètement immobile et que la corde vocale droite se mobilise très peu pendant la respiration, tandis qu'elle se mobilise normalement pendant la phonation ; trois semaines plus tard, la corde vocale droite se mobilise normalement pendant la phonation et la respiration, la corde vocale gauche restant toujours immobile dans l'un ou l'autre cas. L'auteur admet, d'une part, une paralysie des muscles de la corde vocale gauche qui existait déjà probablement depuis plus d'un an, d'autre part, une parésie récente et passagère des abducteurs de la corde vocale droite, qui avait provoqué, avec le gonflement œdémateux, la gêne respiratoire.

Le malade de Donelan, à la fois peintre et typographe, commence par faire une pleurésie, qui, d'après l'auteur, semble avoir diminué sa résistance à l'intoxication saturnine. L'année suivante, la voix devient rauque et on trouve à l'examen laryngoscopique une petite ulcération lenticulaire siégeant à l'union de la corde vocale droite et de l'apophyse vocale de l'arythénoïde, ce qui incite à penser à une tuberculose laryngée ; dix mois plus tard, les troubles vocaux s'étant accentués, le malade consulte à nouveau : la voix a perdu son timbre et sa sonorité et on constate

une flaccidité des replis arythéno-épiglottiques et l'absence de mouvement du cartilage cricoïde vers le cartilage thyroïde pendant la phonation, traduisant une paralysie des muscles tenseurs des cordes vocales, qui sont innervés par les nerfs laryngés supérieurs.

Collet rapporte un cas de paralysie des dilatateurs chez un plombier atteint d'intoxication saturnine manifeste, avec coliques de plomb et insuffisance cardio-rénale. Depuis deux ans s'est installée progressivement une amyotrophie, précédée de phénomènes douloureux à type de crampes musculaires et ayant envahi successivement le membre inférieur gauche, le membre inférieur droit, la main droite et la main gauche ; on constate des secousses fibrillaires, une abolition des réflexes achilléens avec conservation des rotuliens. C'est deux ans après le début de l'amyotrophie que des accès de dyspnée avec cornage font leur apparition et que les constatations laryngoscopiques, faites à cette occasion, amènent l'auteur à admettre une paralysie des dilatateurs. Trois mois plus tard le malade succombait avec une dyspnée progressive et paroxystique et des signes de broncho-pneumonie. Peut-être pourrait-on, d'après l'auteur, rattacher la dyspnée paroxystique et la paralysie des dilatateurs à une intoxication saturnine professionnelle, malgré le caractère atypique des autres symptômes cliniques. De fait, ceux-ci éveillent en nous l'idée d'un autre diagnostic, celui de sclérose latérale amyotrophique.

Le malade de Myerson est admis à l'hôpital le 2 juin 1933 et meurt le 25 juillet. On constate, le lendemain de son admission, une ophtalmoplégie complète bilatérale qui avait débuté trois semaines auparavant par un ptosis de l'œil droit et une diplopie. Quelques jours plus tard d'autres troubles surviennent : difficulté d'extension du médius, de l'annulaire et de l'index de la main gauche, puis de la main droite et diminution de force des triceps, des muscles fléchisseurs du pied gauche, des muscles du cou ; gêne de la déglutition, déviation du voile du palais vers la droite, anesthésie pharyngée ; troubles de la voix qui devient gutturale et rauque et paralysie de la corde vocale droite qui reste en position médiane pendant la phonation et la respiration. L'origine saturnine de cette paralysie laryngée, qui d'après l'auteur ne porte que sur l'abducteur droit, repose sur l'examen chimique des viscères, qui décèle : 60 mmgr. de PB pour les intestins, 4 mmgr. pour 500 grammes de foie et 6 mmgr. 5 pour 60 grammes d'os.

Nous ne ferons que signaler l'observation par trop superficielle de Ornsby : il s'agit chez une jeune femme qui se servait de tabac à priser falsifié avec le plomb, d'une aphonie, qui guérit complètement en deux jours et que l'auteur n'hésite pas à attribuer à une paralysie des nerfs laryngés malgré l'absence de contrôle laryngoscopique.

Laissant de côté ces cas où l'on ne retrouve pas les localisations habituelles et caractéristiques de la paralysie saturnine, nul doute que l'association de paralysies des membres et de paralysies laryngés et la prédominance de la paralysie sur certains groupes musculaires, muscles

extenseurs des doigts et du poignet, muscles péroniers, muscles constricteurs du larynx n'appartiennent qu'au saturnisme.

Par contre, la paralysie laryngée isolée, tout au moins celle qui porte sur les constricteurs en admettant qu'elle puisse à la rigueur être la seule manifestation nerveuse du saturnisme, n'est pas, parmi les paralysies toxiques, particulière au saturnisme ; des cas de paralysie laryngée avec aphonie ont été signalés dans l'alcoolisme chronique (Morgan) (1), au cours des intoxications arsenicales aiguë et chronique (Imbert-Goubeyre (2) ; Heymann) (3). Quant à la paralysie laryngée limitée aux dilatateurs, il ne semble pas que le saturnisme puisse la donner, car, à notre connaissance, aucun cas probant n'a été publié jusqu'à présent. Nous avons trouvé dans la littérature (4) un cas de paralysie des dilatateurs, contrôlée par l'examen laryngoscopique et se manifestant par une dyspnée subite qui nécessita une trachéotomie ; il s'agissait d'une jeune femme, atteinte de tuberculose pulmonaire, traitée par la sanocrysine.

***

La prédilection du plomb pour certains groupes de muscles fonctionnellement associés, extenseurs des doigts et du poignet, péroniers latéraux, constricteurs du larynx, et l'absence de troubles sensitifs sont en faveur d'une atteinte directe par le toxique des neurones moteurs périphériques. Des expériences récentes, en particulier de Villaverde, de Lhermitte, ont montré qu'il n'y avait pas qu'une atteinte musculaire et névritique, mais aussi des altérations cellulaires des cornes antérieures. On ne conçoit pas une telle affinité pour les gaines de certains neurones, mais seulement une affinité pour certains groupes physiologiques de neurones ; Bourguignon fait remarquer que les muscles, ou, ce qui revient au même, les neurones atteints dans la paralysie antibrachiale possèdent une chronaxie identique. Par ailleurs, le neurone formant un tout, on ne conçoit guère unc atteinte directe du cylindraxe sans atteinte concomitante de la cellule. Aussi préférons-nous nous abstenir du terme de polynévrites ou de radiculites pour désigner les paralysies saturnines.

BIBLIOGRAPHIE

Une partie seulement des travaux cités, ceux qui sont précédés du signe *, ont été analysés dans cette communication.

*COLLET. Diplégies laryngées. *Journal médical de Lyon*, 1926, p. 393.

*DEJERINE-KLUMPKE (Mme). Des Polynévrites. *Thèse Paris*, 1889, p. 134.

*DONELAN. Un cas de paralysie des nerfs laryngés supérieurs, due à l'intoxication par le plomb. *Procedings of Royal Society of Medecine*, Londres, 1912-1913, t. VI, nº 2, p. 180.

*FLATOW. Paralysie laryngée saturnine. *Deulsche Mediz. Woch.*, 1897, 23, p. 39.

(1) MORGAN. Aphonie due à l'alcoolisme chronique, par paralysie des crico-arythénoïdiens latéraux. *Journal of American Medical Association*, déc. 1884, p. 622.

(2) IMBERT-GOUBEYRE. *Des suites de l'empoisonnemenl arsenical.* Paris, 1880, p. 56.

(3) HEYMANN. Paralysie avec aphonie, probablement d'origine arsenicale. *Archiv. für laryng. u. rhinol*, 1896, s, p. 256.

(4) SANTINA (J. B.). Paralysie laryngée aurique. *Ars Médica*, Barcelone, août 1934, nº 107, p. 345.

GELFOND. Un cas de paralysie du nerf récurrent par le plomb. *Russk. vrach.*, 15, 521, 1907.

*HEUGAS. Paralysie respiratoire et aphonie au cours des polynévrites saturnines généralisées. *Thèse Paris*, 1877.

*HEYMANN. Trois cas de paralysies laryngées saturnines. *Arch. f. laryng. u. Rhinol.*, 1896, 5, p. 256.

*KRAUSE. Sur les troubles des fonctions laryngées dans les maladies du système nerveux. *J. of Laryng. a. Rhinol.*, juillet 1888, vol. II, p. 253.

*LE MEIGNEN. Paralysie respiratoire et aphonie au cours d'une polynévrite saturnine généralisée. *Thèse Paris*, 1888.

*MOSNY et STERN. Paralysie récurrentielle d'origine saturnine. *Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, février 1909.

*MYERSON. Un cas de paralysie laryngée saturnine. *Arch. of otolaryngology*, nov. 1934, vol. 20, n° 5, p. 659.

*ORNSBY. Aphonie due à l'intoxication saturnine déterminée par l'usage de tabac à priser. *New York Med. Journ.*, 1890, n° 52, p. 552.

SAJOUS (C. F.). Paralysie de la corde vocale due au plomb. *Tr. Zm. laryng.*, 1881.

*SEIFERT. Trois cas de paralysies laryngées saturnines. *Berliner Klin. Woch.*, 1884, 21, p. 555.

*SMITH (A. H.). Aphonie fonctionnelle durant six ans et demi ; intoxication saturnine intercurrente touchant les muscles ary-arythénoïdiens. *New York Med. Journ.*, 1873, t. XVII.

*TANQUEREL DES PLANCHES. *Saturnisme*, 1839, t. II.

VILLARET. Paralysies saturnines. *Gazette des Hôpitaux*, 1903, n° 16-19.

Sur un type de dysgraphie, premier symptôme d'un état parkinsonien fruste avec tremblement n'apparaissant que dans certaines conditions (influence de l'attitude), par MM. Th. ALAJOUANINE, R. THUREL et P. MOZZICONACCI (1).

Le début apparent de la maladie de Parkinson par un trouble de l'écriture n'est pas exceptionnel, quand l'affection débute par le membre supérieur droit. On a même observé (Magalahes Lemos), comme premier signe de cette affection, des troubles rappellant ceux de la crampe des écrivains ; la micrographie de Pick peut être également un des symptômes initiaux de la maladie, surtout dans ses formes rigides. Il est plus rare d'observer comme symptôme de début d'un syndrome parkinsonien une écriture tremblée et ceci du fait que le tremblement parkinsonien subit, pendant assez longtemps, l'influence suspensive des actions volitionnelles.

C'est en ce dernier ordre de fait que consiste l'intérêt du malade que nous vous présentons ; ce sujet, obligé d'écrire le soir pour son administration un rapport professionnel, s'est vu peu à peu dans l'impossibilité de le faire ; son écriture est en effet extrêmement tremblée, alors que son tremblement est, au repos, très modéré ; l'examen révèle qu'il s'agit d'un syndrome hémiparkinsonien droit très fruste, mais indubitable, dont cette dysgraphie spéciale a été le premier symptôme, ce qui s'explique par les conditions très particulières d'attitude dans lesquelles apparaît ce tremblement.

***

C'est depuis septembre 1938 que cet homme de 53 ans a vu son écri-

(1) *Communication faite à la séance de mai* 1939.

ture devenir tremblée du fait de l'apparition à ce moment d'un tremblement du membre supérieur droit, d'abord léger, puis peu à peu augmentant d'intensité, au point que depuis janvier 1939, il lui est devenu impossible d'écrire plus de quelques lignes et qu'il doit dicter ses rapports.

Il s'agit d'un *syndrome parkinsonien fruste*, caractérisé par un tremblement du membre supérieur droit apparaissant quand la main est en attitude de repos intermédiaire à la pronation et la supination, par un certain degré d'hypertonie qui se traduit par une marche légèrement soudée, avec balancement automatique du bras droit moins ample que du côté

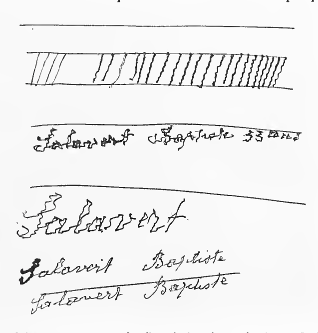


Fig. 1 — Tracé de bâtons verticaux entre deux lignes horizontales (en haut). — Spécimen d'écriture ordinaires ; au-dessous on a demandé au malade d'écrire le plus grand possible. — Spécimen d'écriture après scopolamine.

gauche, avec épreuves de passivité témoignant d'un moindre relâchement au membre supérieur droit, avec exagération des réflexes de posture du poignet et du coude du côté droit ; il existe de plus un facies hypertonique à droite, légèrement figé, avec rareté du clignement spontané et exagération du clignement réflexe ; on note enfin une paralysie de la convergence des globes oculaires.

Si tous ces troubles sont encore très discrets, leur ensemble ne laisse pas de doute sur le diagnostic de « Parkinson incipiens », sans compter qu'on retrouve dans les antécédents du sujet, il y a 4 ans, un épisode morbide, ayant duré deux mois, caractérisé par des douleurs diffuses, de l'insomnie et de la fièvre, sans manifestations objectives articulaires et névritiques, et qui semble bien avoir été une encéphalite algique et insomnique. De plus, l'épreuve de la scopolamine en faisant disparaître tremblement, rigidité et gêne de l'écriture, confirme encore le diagnostic.

La *dysgraphie* est le symptôme fonctionnel majeur accusé par le malade. L'écriture se fait en effet, d'un mouvement lent, difficile du fait du tremblement qui apparaît alors et vient modifier le tracé des caractéres, donnant lieu à un accrochage fréquent de la plume sur le papier. Les caractéres graphiques ont un tracé sinueux ondulé, ne modifiant pas leur ligne générale, mais la rendant bizarrement découpée ; c'est une écriture régulièrement tremblée, identique d'un bout à l'autre du tracé, sans micrographie et sans déplacement brusque de type dysmétrique (fig. 1). Elle est sensiblement identiqne à la plume et au crayon ; par contre, avec la craie au tableau noir, ce qui demande une toute autre attitude du membre supérieur, elle est normale, quoique lente. Le tracé de bâtons entre deux lignes horizontales est également sinueux et ondulé sans que le trait dépasse notablement la ligne horizontale. Après injection de scopolamine, en vingt minutes environ, l'écriture redevient presque normale.

Les caractères du *tremblement* de notre sujet sont intéressants à préciser, d'une part parce que le tremblement qui accompagne la gêne de l'écriture semble bien être le facteur majeur de la dysgraphie, d'autre part parce que ce tremblement n'apparaît que dans certaines conditions où le rôle de l'attitude du membre paraît capital.

Le tremblement est localisé au membre supérieur droit, il est régulier, de moyenne amplitude et on l'observe dans les attitudes suivantes : lorsque le membre supérieur est en demi-flexion, par exemple dans le décubitus, ou quand le sujet est assis le poignet reposant sur la cuisse dans une position intermédiaire entre la pronation et la supination ; on l'observe aussi l'avant-bras non appuyé étant en demi-flexion et adduction ; enfin il apparaît aussi le bras tendu si le sujet a les doigts en demi-flexion et oppose le pouce à l'index ; cette action d'opposition des deux premiers doigts fait apparaître le tremblement dans presque toutes les autres positions où, sans cela, il n'existe pas.

En effet, le tremblement est absent dans les positions suivantes : extension du membre supérieur ; abduction du membre supérieur, demi flexion du membre supérieur avec pronation ou supination marquée, demi-flexion du membre supérieur appuyée ou non, mais accompagnée d'extension des doigts de la main.

En somme, le tremblement existe surtout dans l'attitude de repos de demi-flexion du membre supérieur, attitude où la résolution musculaire est maxima ; mais il existe aussi dans une attitude volitionnelle définie qui est l'opposition du pouce et de l'index ; il suffit de faire apparaître cette action d'opposition du pouce et de l'index pour déclancher le tremblement dans toutes les attitudes volitionnelles où autrement il n'existe pas. Ce fait est évidemment d'importance pour expliquer la dysgraphie du malade, puisqu'un des éléments essentiels de l'action d'écrire est justement cette action d'opposition du pouce à l'index.

Il n'est pas moins important de voir comment se comporte ce tremblement vis-à-vis des diverses actions volitionnelles, étant donné que pendant longtemps le tremblement parkinsonien, d'ordinaire, se voit inhibé

pendant une action volitionnelle intéressant le membre tremblant (ce qui explique qu'un grand nombre de ces malades peuvent longtemps continuer à écrire, à coudre, à jouer du piano et à exercer divers métiers manuels délicats) et que notre sujet se comporte de façon opposée.

Chez lui, il n'existe pas de suspension volitionnelle notable du tremblement ; quand il est en demi-flexion en train de trembler, le fait de lui faire serrer le poing suspend le tremblement, mais s'il persiste dans cette action, le tremblement, reparaît au bout de quelques instants. Il y a donc

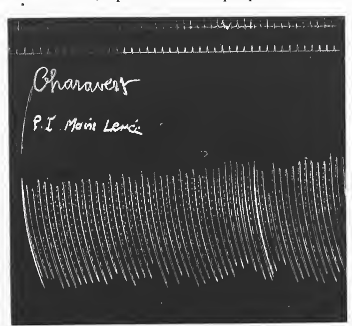


Fig. 2. — Enregistrement graphique du tremblement (membre supérieur en 1/2 flexion et abduction ; opposition du pouce et de l'index).

eu inhibition de tremblement par le changement d'attitude et non par l'action volitionnelle déterminée. Il en est de même dans les autres épreuves analogues ; c'est ainsi que dans l'attitude demi-flexion et adduction du membre supérieur, le sujet tremble ; si on lui fait maintenir cette attitude en déplaçant peu à peu sa main vers son visage, il y a suspension du tremblement, tant qu'il y a mouvement suffisamment rapide, mais si le mouvement est très lent ne comportant pas de changement d'attitude notable le tremblement persiste ; quant à l'effort contre résistance, il augmente généralement le tremblement. Celui-ci n'est donc pas inhibé par l'effort volitionnel, mais seulement par le déplacement et le changement d'attitude. C'est ce qui explique que l'attitude de la main et des doigts dans l'écriture, attitude de tremblement chez notre sujet, et qui demande à être maintenue dans l'action d'écrire, ne comporte pas de suspension du tremblement, l'action volitionnelle persistant durant la durée de l'acte, mais l'attitude restant la même.

Il est plus difficile de donner les raisons précises du fait que cette même attitude de la main, dans l'écriture au tableau, étant combinée avec une autre attitude de la racine du membre supérieur, ne comporte plus de tremblement et par conséquent plus de dysgraphie ; il est probable cependant qu'il y a, dans l'importante action de déplacement du membre supérieur dans l'écriture au tableau, un facteur influençant l'état tonique de ce membre et empêchant ainsi l'apparition du tremblement, sans parler de la grande différence d'attitude par rapport à l'écriture ordinaire.

Il suffira d'ajouter enfin que les tracés montrent que le rythme du tremblement est régulier, environ 360 oscillations à la minute (fig. 2) et confirment l'importance des conditions d'apparition sus-détaillées. Enfin l'épreuve de la scopolamine est des plus nettes : un quart d'heure après l'injection d'un demi-milligramme de scopolamine le tremblement s'atténue et disparaît ensuite dans le quart d'heure suivant n'étant plus qu'ébauché dans l'attitude d'élection.

* * *

En somme, cette observation d'un type particulier de dysgraphie parkinsonienne, premier signe de l'affection, tire son intérêt du rôle du tremblement dans le mécanisme de cette dysgraphie et du fait que ce tremblement parkinsonien, à ce stade initial de la maladie toutau moins, n'apparaissant que dans certaines conditions d'attitude se trouve au maximum dans l'attitude d'opposition du pouce à l'index, action indispensable dans l'acte d'écrire. L'absence de la suspension volitionnelle sur ce tremblement et son expression maxima dans l'attitude d'écrire sont ses deux caractères majeurs qui concourent à donner le symptôme fonctionnel essentiel de ce malade : une dysgraphie trémulante très spéciale.

Addendum à la séance du 5 janvier 1939

Sur un rôle éventuel d'une rachianesthésie dans l'étiologie d'un cas de syringomyélobulbie par MM. Georges Guillain et Ch. Ribadeau-Dumas.

L'observation que nous relatons soulève un problème intéressant au sujet de l'étiologie de la syringomyélie, car, dans ce cas, il nous paraît légitime d'envisager le rôle éventuel d'une rachianesthésie.

Un homme de vingt-six ans, chauffeur-livreur, est hospitalisé, en avril 1937, à la Clinique neurologique de la Salpêtrière, pour un ensemble de troubles permettant de poser facilement le diagnostic de syringomyélobulbie.

Aucun antécédent pathologique héréditaire ou personnel ne mérite d'être mentionné. Le malade fut opéré, en mai 1934, d'une appendicite chronique. Le chirurgien pratiqua une rachianesthésie par injection entre

L1 et L2 d'un centimètre cube et demi d'une solution contenant 50 centigrammes de stovaïne et 1 centigramme de sulfate de strychnine pour 10 centimètres cubes d'eau distillée. Durant les trois jours qui suivirent l'opération, le sujet présenta une réaction méningée avec céphalée intense et photophobie, il avait une paraplégie complète des membres inférieurs avec anesthésie à tous les modes et rétention d'urines. Ces phénomènes rétrocédèrent.

En octobre 1934, crise de céphalée ayant duré un mois avec troubles sudoraux accentués dans toute la partie inférieure du corps. En mars 1935, nouvelle crise de céphalée, impuissance génitale ayant duré 15 jours.

Depuis janvier 1937 sont survenus des phénomènes nouveaux : troubles de la respiration, troubles de la déglutition avec rejet des liquides par le nez, troubles de la phonation, diminution de la force des mouvements des mains. Le malade fut alors adressé à la Clinique neurologique de la Salpêtrière.

On constatait, en avril 1937, la symptomatologie suivante :

1° Amyotrophie bilatérale des éminences thénars, amyotrophie de l'éminence hypothénar droite, amyotrophie des muscles du membre supérieur droit surtout au niveau du bras. L'examen électrique montre au niveau des muscles des mains (muscles de l'éminence thénar et hypothénar, interosseux) une dégénérescence partielle bilatérale avec lenteur galvanique assez accentuée.

2° Abolition de tous les réflexes tendineux des membres supérieurs (stylo-radiaux, olécraniens, cubito-pronateurs, fléchisseurs des doigts).

3° Dissociation syringomyélique de la sensibilité s'étendant de C2 à D3.

4° Spasmodicité des membres inférieurs avec réflexes tendineux vifs et diffusés, clonus du pied et de la rotule. Le réflexe cutané plantaire se fait normalement en flexion.

5° Troubles génitaux légers.

6° Syndrome de Claude Bernard-Horner à gauche.

7° Phénomènes bulbaires. Troubles de la déglutition avec rejet des liquides par le nez, paralysie du voile du palais à droite. Paralysie totale de la corde vocale gauche en position paramédiane, paralysie de l'abduction de la corde vocale droite avec conservation de l'adduction (Dr Aubry).

8° Liquide céphalo-rachidien normal à tous les points de vue : tension de 20 centimètres d'eau au manomètre de Claude ; albumine, 0 gr. 22 ; réactions de Pandy et de Weichbrodt négatives ; 1 lymphocyte par millimètre cube à la cellule de Nageotte ; réaction de Wassermann négative ; réaction du benjoin colloïdal 0000022200000000.

On fit alors le diagnostic de syringomyélie avec atteinte bulbaire, on conseilla la radiothérapie bulbo-cervicale, le traitement fut suivi durant plus d'une année. Malgré cette thérapeutique, les troubles s'accentuèrent tant aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs. Les phénomènes

laryngés surtout devinrent inquiétants et, à plusieurs reprises, existèrent des crises de dyspnée laryngée si sérieuses que l'on dut envisager la nécessité d'une trachéotomie.

En février 1938, un nouvel examen à la Salpêtrière montra les signes suivants :

1° Crises de dyspnée nocturne. Quand le malade est immobile, la respiration est saccadée et accélérée. A la suite d'un effort, la reprise respiratoire devient bruyante et rapidement aboutit au cornage avec tirage sus-sternal. Par contre, la voix est à peu près normale. M. Aubry conclut de ses examens à l'existence d'une paralysie totale des abducteurs de la glotte.

2° Troubles vestibulaires (examen de M. Aubry). Nystagmus spontané horizontal gauche avec parfois une composante verticale inférieure. A l'épreuve calorique bilatérale, léger nystagmus vertical inférieur sans vertige et sans déviation de l'index. A l'épreuve calorique unilatérale, nystagmus horizontal très vif, non rotatoire en position III. A l'épreuve rotatoire, nystagmus rotatoire très net, mais de courte durée et remplacé, au bout de quelques secondes, par un nystagmus diagonal ; absence de vertige.

Le malade qui n'habitait pas Paris a quitté la Salpêtrière peu de temps après cet examen et nous ne l'avons pas revu.

Parmi les signes cliniques de cette syringomyélobulbie, il convient d'attirer l'attention sur les troubles laryngés réalisant un syndrome de Gerhardt. On retrouve en effet dans ce cas les principaux éléments du syndrome de la paralysie des dilatateurs de la glotte décrit, en 1863, par Gerhardt : accès de dyspnée nocturne, dyspnée permanente au repos et s'exagérant par l'effort pour aboutir au cornage sus-sternal. Contrastant avec cette dyspnée, la voix reste normale, entrecoupée seulement par la fréquence des inspirations. L'examen laryngoscopique a montré la paralysie complète des dilatateurs de la glotte. L'adduction permanente des deux cordes vocales explique les troubles observés : pendant l'effort inspiratoire les cordes vocales ne s'écartent pas, ne laissent entre elles qu'une fente glottique très réduite, d'où la dyspnée ; pendant l'effort phonateur, au contraire, elles se rapprochent en position médiane, laissant les sons se produire normalement. Le syndrome de Gerhardt s'observe dans la majorité des cas dans la syphilis (1), en particulier dans le tabes ; il a été mentionné assez rarement dans la syringobulbie (Jonesco-Siseti) (2).

Il nous paraît utile de poser, à propos de l'affection de notre malade, la question des relations possibles entre l'anesthésie rachidienne et le développement de la syringomyélobulbie.

(1) M. Lermoyez et J. Ramadier. La syphilis et la paralysie des dilatateurs de la glotte. *Annales des maladies de l'oreille, du larynx, du nez et du pharynx*, mai 1922, p. 433-484.

J. Ramadier. La paralysie des dilatateurs de la glotte. *Annales d'Oto-Laryngologie*, avril 1934, p. 367-380.

(2) N. Jonesco-Sisesti. *La syringobulbie*. Masson et Cie, éditeurs, 1932.

Plusieurs arguments peuvent être invoqués quant à l'influence de la rachianesthésie. Notre malade était très bien portant avant son anesthésie rachidienne, il avait fait son service militaire et exerçait un métier plutôt pénible de chauffeur-livreur. Aucun antécédent pathologique important, aucun traumatisme antérieur ne pouvaient être trouvés. Il convient d'autre part de remarquer que la rachianesthésie a été suivie d'un syndrome méningé, d'une paraplégie complète motrice et sensitive avec rétention des urines.

Les paralysies oculaires, la rétention des urines ont été signalées après la rachianesthésie, mais les troubles graves du névraxe sont très rarement mentionnés. Certains cas de myélite semblent pouvoir être consécutifs à la rachianesthésie et l'observation de M. Nonne et H. Demme (1) en est un exemple. Nous avons d'ailleurs l'impression que les accidents nerveux consécutifs aux rachianesthésies ont peut-être été minimisés, que souvent ils n'ont pas été publiés et qu'il sont plus fréquents que ne le ferait croire la littérature médicale. Le développement tardif des accidents médullaires après la rachianesthésie explique, dans une certaine mesure, que la relation de causalité ait pu être méconnue.

Les syringomyélies tardives consécutives aux traumatismes, aux hématomyélies ayant en apparence guéri complètement pendant plusieurs années, sont bien connues et nous avons jadis insisté sur ces faits (2). On pourrait se demander, à propos de notre présent cas, si la rachianesthésie n'a pas provoqué des troubles vaso-moteurs, de légers foyers congestifs ou hémorragiques bulbo-médullaires, lesquels ont pu être le siège d'un développement secondaire de la gliose cavitaire.

Une observation récemment publiée par I. Gilosteano et A. Popesco (3) montre bien les troubles vaso-moteurs du névraxe que peut provoquer une rachianesthésie. Ces auteurs ont relaté l'histoire d'un malade qui mourut après une rachianesthésie avec un syndrome complexe de convulsions, d'hyperthermie et de collapsus cardiaque. L'autopsie permit de constater des troubles vasculaires congestifs de l'encéphale, de la protubérance, du bulbe, du cervelet avec taches ecchymotiques.

Bien qu'il soit très difficile d'apporter une affirmation au sujet des relations de causalité entre la syringomyélo bulbie de notre malade et la rachianesthésie, le problème méritait, nous semble-t-il, d'être soulevé au point de vue de la pathologie générale, et, dans d'autres cas plus ou moins analogues, il pourrait être soulevé aussi au point de vue médico-légal.

(1) M. Monne et H. Demme. Degenerative Myelitis nach Spinal-Anästhesie. *Wiener klinische Wochenschrift*, 12 juillet 1928, Vol. 41, n° 28 p. 1002-1005.
(2) G. Guillain. La forme spasmodique de la syringomyélie. La névrite ascendante et le traumatisme dans l'étiologie de la syringomyélie. *Thèse*, Paris, 1902.
(3) I. Gilosteano et A. Popesco. Considérations sur un cas d'accident exceptionnel postrachianesthésique. *Mémoires de l'Académie de Chirurgie*, séance du 29 juin 1938, p. 973. Rapport de M. J. Quénu.

ANALYSES

NEUROLOGIE

ÉTUDES GÉNÉRALES

BIBLIOGRAPHIE

RIMBAUD (L.). Précis de Neurologie, 2e édition, 1 vol. de 910 pages avec 220 figures en noir et en couleur, Gaston Doin et Cie, éditeurs, Paris, 1938, prix : 235 francs.

Le professeur Rimbaud a apporté à la rédaction de la seconde édition de son *Précis de Neurologie* toutes les qualités de science, de méthode et de clarté qui avaient été remarquées dans la première. Le plan général de l'ouvrage n'a pas été modifié dans son ensemble, mais toutes les acquisitions neurologiques modernes ont été adjointes au texte primitif. On trouvera une mise au point parfaite des chapitres consacrés aux lésions vasculaires de l'encéphale, aux encéphalites aiguës non suppurées, aux tumeurs cérébrales, aux arachnoïdites, aux méningites lymphocytaires bénignes, à l'hystérie. Les questions neurochirurgicales, tant au point de vue du diagnostic que de la thérapeutique, sont exposées avec tous les détails nécessaires. L'iconographie mérite tous les éloges.

Cet ouvrage appartient à une collection destinée aux étudiants en médecine, mais il sera lu avec un égal profit par tous les médecins s'intéressant aux problèmes neurologiques actuels. La nouvelle édition de cet excellent précis aura, j'en suis convaincu, le même succès que la précédente et rendra les mêmes éminents services.

Georges Guillain.

ADAM (J. P.). Contribution à l'étude du syndrome pyramidal aux membres supérieurs. *Thèse de Médecine*, Nancy, 1938-1939.

Après un bref rappel anatomique et physiologique, l'auteur étudie personnellement la fréquence de divers réflexes aux membres supérieurs (réflexes acromial, tricipital, bicipital, épicondyliens, stylo-radial et cubito-pronateur), puis il analyse cliniquement le syndrome déficitaire et le syndrome irritatif aux membres supérieurs, en étudiant dans ce dernier la contracture, l'exagération des réflexes tendineux, et l'existence des réflexes pathologiques, cutanés et tendineux. Alors que les réflexes cutanés ne donnent qu'exceptionnellement des réponses valables, les réflexes tendineux sont pratiquement beaucoup plus importants à explorer.

L'étude synthétique de nombreuses observations, dont une vingtaine sont retenues, permet de se faire une idée d'ensemble du syndrome pyramidal aux membres supérieurs, avec sa combinaison habituelle de phénomènes déficitaires et irritatifs, tandis que les syndromes de libération ou d'automatisme sont tout à fait exceptionnels. Parmi les anomalies des réflexes tendineux, une place de tout premier plan est à donner aux signes d'hyperexcitabilité des muscles fléchisseurs des doigts, mises en évidence par les signes de Rosner et de Bechterew, et plus couramment encore par le réflexe radio-fléchisseur décrit et filmé par P. Michon : en effet, alors même qu'il n'y a pas inversion vraie du réflexe stylo-radial au sens assez limité où l'entendait Babinski, on voit fréquemment l'hyperexcitabilité des muscles fléchisseurs des doigts se traduire par une contraction réflexe, ébauche de préhension, lorsque l'on recherche et que l'on obtient simultanément la réponse stylo-radiale normale ou exagérée. Exceptionnellement, peut exister un réflexe cubito-fléchisseur.

Etant donné que le réflexe radio-fléchisseur se rencontre assez fréquemment à l'état normal, une fois sur six environ, il ne saurait être interprété seul, mais inséré dans le contexte neurologique. En cas de lésions pyramidales, il se montre souvent particulièrement vif, ample, et doué d'une zone réflectogène étendue parfois jusqu'à la région moyenne du radius. Eventuellement, la comparaison avec le côté sain permet d'affirmer de tels caractères pathologiques.

La contracture en flexion des doigts, même lorsqu'elle est peu poussée, fait généralement disparaître les signes d'hyperexcitabilité réflexe des fléchisseurs ; ceux-ci peuvent, en somme, être considérés comme la traduction d'un stade de précontracture pyramidale. P. M.

ROBERT (P. J.). La méningite tuberculeuse terminale des phtisiques. *Thèse Marseille*, 1938.

Ce travail comprend deux parties : d'une part l'exposé du sujet sous la forme d'une revue des travaux antérieurs et d'une étude clinique originale, d'autre part, vingt-quatre observations inédites de méningites tuberculeuses chez des phtisiques avérés.

La méningite tuberculeuse est la façon de mourir de 3 % des phtisiques. Elle survient chez les tuberculeux pulmonaires évolués, quel que soit leur âge et quelle que soit la forme anatomique : tuberculose ulcéro-caséeuse, fibreuse ou granulique. L'auteur insiste sur l'existence fréquente d'une sérite (pleurésie, péritonite ou arthrites) avant ou pendant l'évolution de la méningite.

L'étude anatomo-pathologique est basée sur les travaux de Laignel-Lavastine et Liber : les lésions sont diffuses (méningo-encéphalite) ; dans le parenchyme nerveux, les cellules d'infiltration se groupent en un *nodule angiogène*, avec bacilles de Koch. L'importance pathogénique du nodule angiogène a été dévoilée par les travaux de Rich et Mac Cordock : en effet, c'est de ce foyer encéphalique que partent les bacilles de Koch responsables de la méningite.

La symptomatologie de la méningite tuberculeuse terminale des phtisiques est étudiée aux périodes de début, d'état, d'évolution.

Les modes de début sont, par ordre de fréquence, les suivants : la céphalée, les sensations vertigineuses, la raideur de la nuque, le coma d'emblée, certains troubles psychiques, certains troubles neurologiques, enfin parfois des troubles digestifs banaux.

A la période d'état, l'auteur distingue :

1° Un syndrome méningé : raideur de la nuque, signes de Kernig et de Brudzinski, céphalée, vomissements, constipation.

2° Un syndrome neurologique : sont particulièrement signalés ici les troubles sphinc-

tériens, *l'hyperesthésie généralisée*, les *douleurs spontanées des membres inférieurs*, les troubles psychiques et le coma.

3° Des signes généraux et viscéraux : ce sont ceux de la phtisie terminale, mais il s'atténuent en général, disparaissent parfois.

L'évolution de la maladie est progressive et rapide : elle dure moins de quinze jours.

Dans ce chapitre des formes cliniques, cette opposition est démontrée de la « variabilité des types cliniques, du petit nombre et de la simplicité des symptômes dans un type ».

La forme commune de la méningite des phtisiques est fruste. Parmi les formes symptomatiques, il faut distinguer :

Les formes algiques : soit avec céphalées, soit avec douleurs des membres inférieurs; *les formes sensitives* ; *les formes paralytiques* ; *les formes psychiques*.

Cependant, il est bon de souligner que la méningite latente du tuberculeux pulmonaire contraste avec la richesse symptomatique de la méningite tuberculeuse de l'adulte.

Le diagnostic est facile, confirmé parfois par l'analyse du liquide céphalo-rachidien (présence de bacilles de Koch une fois sur trois). La discussion est assez limitée : les hypothèses d'insuffisance hépatique ou rénale, d'intoxication médicamenteuse, de polynévrite, d'hypertension intracranienne ne subsistent pas à l'apparition des signes méningés. Par ailleurs, il est rare quc la phtisie soit méconnue.

La méningite tuberculeuse des phtisiques ne comporte qu'un traitement symptomatique (ponction lombaire).

A cette excellente mise au point, originale et critique, est adjointe une importante bibliographie. J. E. PAILLAS.

JOUVE (**Marcelle**). **Le syndrome d'hyperréflectivité sino-carotidienne.** *Thèse Marseille*, 1939, Leconte, édit., 80 pagcs.

Alors que la littérature anglo-saxonne est relativement riche en observations de ce syndrome (Weiss en a réuni 70 observations), les pays de langue française ne connaissent guère que 3 à 4 observations, dont celle de Roskam qui, en 1930, isola le syndrome Le présent travail de Mme Jouve, dont le point de départ est une observation inédite (le 2e cas français), permet une revue critique de la question.

Le syndrome d'hyperréflectivité sinusale est caractérisé par des accidents paroxystiques liés à une sensibilité anormale de la zone réflexogène sino-carotidienne. Les manifestations nerveuses (syncopes et convulsions) sont constantes ; aussi bien, le malade s'adresse-t-il d'abord au neurologue. Elles s'accompagnent de bradycardie où même de pause cardiaque et d'hypertension.

A l'opposé des formes graves, au tableau si caractéristique, se placent les formes frustes (lipothymies, éblouissements, vertiges).

Les unes et les autres sont provoquées le plus habituellement par un attouchement involontaire même léger du point sino-carotidien, ou un mouvement brusque du cou. On peut les déclancher à loisir par cette même compression.

La place nosographique du syndrome est essentiellement sous la dépendance de cette hypcrsensibilité sino-carotidienne qui permet au réflexe de jouer dans toute son ampleur. Aussi bien, les correspondances cliniques et physiopathologiques avec des syndromes voisins (hypotension orthostatique, crises vaso-vagales, crises nerveuses des cardiaques, dystonies végétatives) permettent de conclure que l'autonomie de ce syndrome, bien que d'ordre ni clinique ni pahologique, garde une individualité certaine.

Fondé sur l'étude attentive de plus de 100 observations, illustrées de beaux clichés électrocardiographiques, ce travail doit intéresser à plus d'un titre le neurologue.

J. E. PAILLAS

GALLIAN (J.). Contribution à l'étude des paralysies faciales périphériques. *Thèse Marseille*, 1938.

Cette étude ne comprend pas la séméiologie clinique bien connue de la paralysie faciale, mais plutôt la description des formes étiologiques. C'est ainsi que les P. F. sont divisées en deux groupes : P. F. de cause indiscutée, et P. F. soi-disant *a frigore.*

Le premier groupe comprend les P. F. otitiques, traumatiques et zostériennes. Parmi les premières, l'auteur insiste sur la fréquence des P. F. par virus neurotrope au cours d'otites catarrhales.

Le deuxième groupe substitue aux P. F. *a frigore* un certain nombre d'affections : *oto-mastoïdites latentes*, où la radiographie des mastoïdes est absolument nécessaire ; — les *P. F., par virus neurotrope*, zostérien, poliomyélitique, encéphalitique ou indéterminé ; — *les P. F. périphériques* de la syphilis ; — *les P. F. bucco-dentaires* ; — *les P. F. périphériques de l'hypertension.* Enfin, certaines causes exceptionnelles peuvent être à l'origine des P. F. : urticaire, sérothérapie, diphtérie, sclérose en plaques.

Le traitement étudie d'abord les *moyens étiologiques.* Il rappelle la défiance que l'on doit avoir envers les opérations systématiques sur la mastoïde dans les P. F. soi-disant *a frigore.*

L'électrothérapie doit être maniée avec prudence. Enfin, le *traitement chirurgical*, particulièrement les anastomoses nerveuses hypoglosso-faciale, et les opérations sur le sympathique cervical est susceptible de donner de bons résultats. La chirurgie plastique compte aussi quelques améliorations esthétiques satisfaisantes.

Bibliographie. J. E. Paillas.

DUFOUR (G.). Remarques sur une épidémie de poliomyélite dans les Bouches-du-Rhône (été 1937). *Thèse Marseille*, 1938.

L'épidémie a surtout frappé les enfants de 1 à 3 ans, en particulier du sexe masculin. Les quartiers situés au bord de la mer furent les plus touchés durant la période estivale et le début de l'automne. Il semble que la chaleur et certaines radiations solaires préparent le terrain (effets nocifs d'une héliothérapie intempestive).

L'épidémie de 1937 fut relativement sévère puisqu'il y eut une forte proportion de quadriplégies, que le pourcentage de guérisons totales n'atteignit que la moitié des cas, et que plus du tiers des malades sont encore paralysés. J. E. Paillas

HAMBURGER (F.). Les névroses de l'enfance (Die Neurosen des Kindesalters), 1 vol., 297 p., F. Enke, édit., Stuttgart, 1938. Prix : 14 r. 60.

Ouvrage basé sur une expérience de trente années et dans lequel l'auteur souligne d'emblée toute l'importance de la question en montrant que les psychoses sont, à côté des maladies infectieuses et des avitaminoses, les affections les plus importantes de l'enfance. Le volume comprend deux parties, elles-mêmes subdivisées en questions générales et particulières. L'auteur étudie avec de nombreux détails tous les facteurs susceptibles d'influencer le développement de la névrose en s'attachant aussi bien aux facteurs psychiques (influence de l'hérédité et du milieu) qu'aux éléments somatiques (rôle des différents systèmes : musculaire, respiratoire, digestif, nerveux, etc.). H. consacre une place moins importante aux troubles du sommeil et à la thérapeutique « thymotrope » déjà étudiée par un de ses élèves dans un travail récent. W. P.

CRINIS (M. de). Anatomie de l'écorce visuelle (Anatomie der Sherinde), 1 vol., 37, p. 19 fig., J. Springer, édit., Berlin, 1938, prix R. M. 7,80.

Malgré les investigations fondamentales concernant l'architectonie fine du système nerveux central, la physiologie cérébrale et la doctrine des localisations posent encore d'importantes questions histologiques non élucidées mais qui conditionnent les progrès éventuels dans ces domaines. S'appuyant sur les résultats des Vogt, Brodmann et Economo, l'auteur qui a exposé il y a 5 ans l'anatomie de l'écorce auditive présente de l'écorce visuelle une monographie non moins importante. Il existe de très grandes différences dans les territoires de l'écorce visuelle au point de vue de la structure cellulaire myélinique et vasculaire. Il existe en effet des différences structurales entre les régions à fonctions simples, physiologiques et à fonctions supérieures, psycho-physiologiques (visuopsychiques). Dans l'appréciation des différences structurales, il faut considérer non seulement la cytoarchitectonie mais aussi la myélo- et l'angioarchitectonie, pour que l'anatomie et la physiologie puissent devenir fondements de la psychologie naturelle. Ainsi cette étude vise à déceler des processus psycho-physiologiques. Les 15 microphotographies aident à pénétrer dans les détails histologiques ; la base de division des aires donne une idée exacte de l'extension et des proportions respectives de l'écorce visuelle dans leurs différentes dimensions. L'auteur discute les comparaisons embryologiques et l'évolution phylogénétique quant à la localisation de l'écorce visuelle et à sa migration à partir des animaux inférieurs, jusqu'à l'homme. Chez l'homme, l'écorce visuelle est marquée dans le plan médian par la scissure calcarine ; dans quelques cas, chez les races européennes et plus fréquemment dans les autres, elle est délimitée par le sillon lunaire gauche à la convexité du lobe occipital. L'auteur cite le cas du célèbre peintre et dessinateur v. Menzel étudié par Hansemann qui en constitue un exemple typique : la formation du sillon lunaire et la division de l'aire striée étant en rapport avec le développement extraordinaire du sens visuel. Cette monographie qui exige une lecture approfondie présente un réel intérêt au point de vue de l'anatomo-physiologie cérébrale. Bibliographie. W. P.

EINARSON (L.) et **NEEL (A. V.). Contribution à la connaissance de processus sclérosants de démyélinisation cérébrale avec considérations spéciales sur la sclérose diffuse** (Beitrag zur Kenntnis sklerosierender Entmarkungprocesse im Gehirn, mit besonderer Berücksichtigung der diffusen Sklerose), 1 vol. de 160 pages et 72 fig. Edit. Munksgaard, Copenhague, 1938. Prix : Kr. 7.

Dans cette étude anatomo-clinique, les auteurs ont eu pour but de préciser ce qu'il y a encore d'obscur dans la sclérose diffuse (ancienne maladie de Strümpell-Heubner). Un tel travail est basé sur une très importante documentation bibliographique et sur six cas personnels. De l'ensemble des données de la littérature, E. et N. montrent à quel point la multiplicité des tableaux cliniques et histologiques trahit les difficultés nosologiques existantes. De l'étude de leurs propres cas, les auteurs en arrivent à considérer comme hypothèse vraisemblable l'existence des trois formes suivantes : forme banale de sclérose diffuse, forme de sclérose tuberculeuse avec, comme intermédiaires, les formes à réaction glioblastomateuse. Il existerait entre ces trois formes des nuances portant sur des anomalies de l'évolution. W. P.

SCHWARTZ (L.). Neurasthénie. Genèse, explication et traitement des états nerveux. (Neurasthenie. Entstehung, Erklärung und Behandlung der nervosen Zustände), 1 vol., 48 pages. édit. B. Schwabe et Cie, Bâle, 1939, Prix cart. : fr. s. 2.

L'auteur reprend dans ce travail un certain nombre d'idées de Janet qu'il a déjà eu l'occasion d'exprimer, en partie, dans d'autres ouvrages. Ainsi S., en évoquant la doc-

trine de sa psychologie dynamique, distingue aussi deux variantes des états nerveux : 1° La diminution de la force mentale et la réduction de la tension spirituelle. Les troubles psychiques qui, même discrets, peuvent se produire chez des sujets normaux, relèvent des rapports entre la tension spirituelle et les forces mentales. La science a fait progresser et a approfondi leurs connaissance de la psychologie dynamique au profit des questions générales. Grâce aux modifications apportées aux conditions de travail et à l'hygiène en général, la neurasthénie apparaît de mois en moins fréquente.

La bibliographie se rapporte exclusivement aux œuvres de Janet. Ce dernier consacre à ce travail une importante préface. W. P.

FERENCZI (**S.**). **Eléments constructifs à la psychanalyse** (Bausteine zur Psycho-analyse), 3e et 4e vol., 954 pages, édit. H. Huber, 1939. Prix : fr. s. 30 fr.

Ces 2 gros volumes contiennent par ordre chronologique tous les articles originaux de l'auteur défunt publiés dans différents périodiques dont certains sont actuellement épuisés ainsi que tous les articles, critiques et rapports consacrés à de nombreuses questions.

Enfin les ouvrages posthumes proprement dits

Cet ensemble se compose de 39 travaux originaux parus de 1908 à 1923, de 32 rapports et 63 discussions, enfin d'une bibliographie extrêmement importante (près de trente pages).

Une telle œuvre ne saurait être analysée ici en détail, mais il importe d'insister cependant sur l'intérêt de cet ensemble au point de vue du développement de la psychanalyse et de l'étude des névroses. L'auteur, lui-même neurologiste, a su mettre en relief l'influence de Freud sur la médecine, et c'est dans un esprit toujours essentiellement médical qu'il a su concilier le point de vue de la neurologie et de la psychanalyse.

W. P.

LAPIDARI (**Mario**), **MUCCHI** (**Ludovico**) et **PORTA** (**Virginio**). **Traumatismes craniens** (Traumi cranici), 1 vol. 430 p., 101 fig. Edizioni C. E. L. A. S. Belluno, 1938.

De ce travail d'ensemble à la fois théorique et pratique, les auteurs ont volontairement exclu les traumatismes craniens par armes à feu et, d'une manière générale, toutes les plaies cranio-cérébrales de guerre, ainsi que les suites de ces traumatismes tels que épilepsie, psychoses et névroses posttraumatiques, l'abcès cérébral, etc. Les auteurs traitent en douze chapitres les lésions des parties molles exocraniennes, les fractures du crâne, les commotions cérébrales, l'œdème cérébral, les lésions cérébrales traumatiques de nature vasculaire, la contusion cérébrale, etc., en insistant sur la thérapeutique correspondante et surtout sur l'utilisation de la radiographie. A retenir plus particulièrement la méthode du pneumo-encéphale artificiel, thérapeutique qui, dans une centaine de cas, a donné des résultats appréciables.

Ce volume, abondamment illustré est complété par une riche bibliographie.

H. M.

INFECTIONS

BALTA (**Zoé**). **Contributions statistiques à l'étude de la syphilis nerveuse.** *Thèse Bucarest*, 1939.

Parmi les 12.931 malades hospitalisés entre 1924 et 1938, 3.477 ont présenté des manifestations spécifiques, soit donc un pourcentage de 26,88 %. 78,19 % de ces derniers

étaient des hommes, et 21,78 % des femmes. Comme syndromes classiques nous signalons : 38,28 % de paralysie générale ; 16,37 % de syphilis cérébrale ; 15,26 % de tabes.

D. Paulian.

CIOFU (P. Nicolae). L'infection syphilitique du névraxe et l'hérédité. *Thèse Bucarest*, 1939.

En même temps que la transmission des caractères physiques et psychiques, un grand nombre de maladies sont transmises par l'hérédité. La syphilis est une de ces maladies et la gravité de la syphilis héréditaire est plus grande que celle de la syphilis acquise. L'hérédosyphilis donne les mêmes lésions dans la seconde génération et influence la descendance. Sur un nombre de 2.714 malades atteints d'affections nerveuse d'origine syphilitique internés pendant 13 ans, cette hérédité spécifique existait dans 39,5 % des cas.

D. Paulian.

CORNU, DEVIC (A.) et POROT (M.). Les troubles mentaux prolongés de l'intoxication oxycarbonée aiguë. *Annales médico-psychologiques*, 1939, I, n° 4, avril, p. 533-545.

A propos d'un cas minutieusement observé, les auteurs discutent du point de vue neuro-psychiatrique et médico-légal, de l'étiopathogénie des troubles et de leur évolution. Bibliographie.

H. M.

LENÈGRE (J.) et DELAIR (G.). Polyradiculo-névrite aiguë extensive avec dissociation albumino-cytologique apparue au décours d'une rougeole. Guérison rapide sans séquelles. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 1939, n° 14, 8 mai, p. 712-715, 1 fig.

Chez un rougeoleux de 12 ans, les auteurs ont vu survenir au 5e jour suivant l'éruption une série d'accidents nerveux : indifférence, hébétude, céphalée, photophobie, raideur légère de la nuque, douleur et contractures vertébrales intenses, paralysies flasques généralisées avec aréflexie tendineuse et troubles sensitifs, troubles bulbaires. Après une évolution apyrétique d'une semaine, mais dramatique en raison de phénomènes cardio-vasculaires et respiratoires graves, la guérison survint rapidement, sans séquelles notables. A noter l'existence à la ponction lombaire faite plus de 20 jours après les premiers troubles, d'une dissociation albumino-cytologique (albumine 3 g. 20 ‰, et 0,2 éléments). Les auteurs concluent en faveur du diagnostic de syndrome de Landry à forme polynévritique ou plutôt d'une polyradiculo-névrite aiguë. Il s'agit d'un tableau clinique très voisin du syndrome de Guillain-Barré mais qui s'en distingue cependant par l'existence d'un facteur étiologique indéniable, la rougeole. A souligner encore le caractère exceptionnel d'une telle complication au cours de la rougeole, la diffusion de la radiculo-névrite aux nerfs cranio-bulbaires, l'accentuation des modifications tensionnelles enfin le contraste entre la gravité des phénoménes cliniques et la régression rapide des accidents. Il s'agissait vraisemblablement d'une atteinte nerveuse étendue, mais légère.

H. M.

LÉVY-VALENSI et SÉZE (S. de). Sur les complications nerveuses au cours de la maladie de Nicolas-Favre. *La Presse médicale*, 1939, n° 31, 19 avril, p. 593-594.

A propos d'un cas de maladie de Nicolas-Favre au cours de laquelle apparut une myélite avec forte augmentation de l'albuminose rachidienne en présence de *Proteus*

vulgaris dans le liquide céphalo-rachidien, les auteurs attirent l'attention sur l'existence possible de manifestations nerveuses dans cette affection. Il faudrait admettre, en rapprochant les données cliniques de celles fournies par l'expérimentation, que le virus de la maladie de Nicolas-Favre peut acquérir, non seulement chez l'animal, mais aussi chez l'homme dans certaines conditions, un pouvoir neurotrope et jouer un rôle déterminant direct dans la genèse de certaines de ces complications nerveuses. La découverte d'un microbe d'infection secondaire tel que *Proteus vulgaris* dans le liquide C. R. au cours du cas observé, n'exclut pas le rôle du virus spécifique de la maladie dans l'étiologie de cette localisation nerveuse, mais soulève l'hypothèse d'une exaltation du pouvoir neurotrope de ce virus par certaines associations microbiennes. Bibliographie.

H. M.

MAIRE (G.), MELNOTTE (P.) et ACCOYER (H.). Méningococcémie à type pseudo-palustre à forme latente. Guérison. *Rev. méd. de Nancy*, 61e année, t. LXV, no 14, p. 652-658.

Cette septicémie méningococcique pseudo-palustre à marche lente s'est accompagnée de poussées d'érythème discret, contemporaines des accès fébriles, et d'arthralgies avec fluxion passagère et minime d'un genou.

Malgré une atteinte profonde de l'état général, la guérison survient après quatre mois environ d'évolution. A aucun moment le malade n'a présenté le moindre signe méningé clinique, et il n'existait ni foyer pharyngé ou connexe d'infection ni méningocoque au prélèvement rhino-pharyngé. Sur de nombreuses hémocultures, une seule pratiquée au moment du frisson initial, révélateur de bactériémie, fut positive.

Les médications chimiques et l'endoprotéinothérapie étant restées inefficaces, l'abcès de fixation, peut-être parce qu'il arrivait à son heure, aboutit à un rétablissement rapide de la situation.

P. M.

MORTENSEN (Vagn). Un cas de maladie de Weil, causé par ***Leptospira Sejroe*****, accompagné de méningite et de paralysie des extrémités inférieures.** *Comptes rendus des séances de la Société de Biologie*, 1939, CXXX, no 13, p. 1510-1512.

Nouvelle observation d'un cas de spirochétose observé au Jutland chez lequel, indépendamment des symptômes cérébraux et méningés est apparue au 20e jour de la maladie, et d'une façon très transitoire, une paralysie des deux extrémités inférieures avec abolition des réflexes rotuliens, conservation de la sensibilité et réflexe cutané plantaire normal. Guérison complète en quelques semaines. Une telle atteinte paraît donc relever d'une localisation au niveau des cornes médullaires antérieures.

H. M.

PERRIN, KISSEL, PIERQUIN et GAYET : Hémiplégie postzonateuse. *Rev. méd. de Nancy*, 61e année, t. LXV, no 7, p. 309-314.

Chez un homme de 68 ans, trois semaines après le début d'un zona ophtalmique apparaît, sans céphalée, ni vertige, ni fièvre, une hémiplégie gauche progressive, constituée en huit jours. Le zona est très intense, accompagné de douleurs vives qui céderont cependant à la radiothérapie. L'hémiplégie gauche intéresse la face et le membre elle est de type spasmodique et prédomine aux membres supérieurs. Il existe, en outre, une paralysie isolée et transitoire de la IVe paire, vraisemblablement par atteinte périphérique.

Depuis la première description, faite par Brissaud en 1893, d'hémiplégie au cours du

zona, un certain nombre d'observations peuvent être retrouvées, et sont maintenant rattachées à une encéphalite zonateuse, dont la réalité histologique a été reconnue par les examens de Lhermitte et Vermès. Chez certains sujets d'âge relativement avancé, un virus, particulièrement actif, peut provoquer l'apparition d'une hémiplégie, de même que de myélite zostérienne, de diverses méningo-encéphalites ou de radiculites multiples, alors que de pareilles complications ne surviennent pas chez l'individu sain, ou gardent un caractère bénin et transitoire. P. M.

LIQUIDE CÉPHALO-RACHIDIEN

GERMAIN (A.) et **MORAND** (P.). **Recherches sur le phosphore organique rachidien.** *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris,* 1939. n° 16, 22 mai, p. 793-799.

G. et M. ont pratiqué le dosage du phosphore organique rachidien, au cours de différentes affections : méningite tuberculeuse, méningites lymphocytaires, ramollissement cérébelleux pseudo-tumoral, hémorragie cérébrale récente, hémiplégie syphilitique, ramollissements cérébraux, artériosclérose cérébrale diffuse, abcès cérébral, neurosyphilis crises comitiales. Bien que la technique soit délicate et exige certaines précautions minutieuses de prélèvement, elle est aisément réalisable et mérite d'être appliquée en clinique. L'hyperphosphorachie apparaît comme un témoin fidèle de la désintégration des phospho-lipides et des nucléo-protéides du tissu nerveux, quelle que soit la nature de cette désintégration, mais à condition qu'elle soit assez étendue et rapide. L'hyperphosphorachie constitue un test un peu plus sensible que l'hypercholestérorachie déjà étudiée par l'un des auteurs. L'intérêt d'un tel dosage est à souligner dans la méningite tuberculeuse, où il vient grossir le faisceau des éléments du diagnostic de présomption. H. M.

HOFFMANN (E.). **La réaction acide chlorhydrique-collargol du liquide cérébro-spinal** (Die Salzsäure-Collargolreaktion des Liquor cerebrospinalis). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten,* 1938, t. 109, c. 1, p. 31-45, 9 fig.

Compte rendu des résultats obtenus par cette réaction dans les maladies dans lesquelles l'examen du liquide céphalo-rachidien joue un rôle diagnostique prédominant. H. souligne l'utilité de son application à côté des autres réactions colloïdales connues.

W. P.

KASAHARA (M.) et **GAMMO** (I.). **Etudes sur le taux de la vitamine C du liquide cérébrospinal. VIIe communication. La fluctuation saisonnière du taux de vitamine C dans le liquide du nourrisson.** (Studien über den Vitamin-C-Gehalt im Liquor cerebrospinalis. VII. Mitteilung. Die jahreszeitliche Schwankung des Vitamin C-Gehaltes im Säuglingsliquor). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie,* 1939, t. 164, c. 4, p. 492-493.

Des recherches systématiques sur la teneur liquidienne en acide ascorbique chez des enfants japonais nourris au sein ont prouvé que les valeurs moyennes de vitamine C varient suivant les saisons. Les chiffres minima étaient constatés en mai, août et septembre, les chiffres maxima, en décembre, février, novembre et juillet. Courte bibliographie. W. P.

MEIGNANT, ROUSSEAUX, MATHIEU F. et **HANTCHEFF** : **Syndrome adiposo-génital associé à un état acromégaloïde dans un cas d'hydrocéphalie interne. Drainage du III[e] ventricule. Guérison.** *Rev. méd. de Nancy*, 61[e] année, t. LXVI, n° 21, p. 999-1003.

Tandis que l'on connaît, depuis Bourneville et Noir, l'association possible d'hydrocéphalie et de syndrome adiposo-génital, d'une part, et depuis Puech, l'association d'état acromégaloïde à une hypertension intracranienne, même sans tumeur cérébrale, ce n'est que depuis 1936 que M. David, H. Berdet et S. Daum ont attiré l'attention sur la coexistence possible de syndrome adiposo-génital et de syndrome acromégalique, au cours d'hydrocéphalie sans tumeur intracranienne. Dans cette nouvelle observation, la dilatation du système ventriculaire paraît être d'origine inflammatoire, sans aucun signe tumoral, et avec un épaississement et une vascularisation des méninges, évoquant à l'intervention, l'aspect de l'arachnoïdo-pie-mérite séreuse. Il était donc logique de rattacher les signes cliniques à la seule dilatation du III[e] ventricule, comprimant l'hypophyse par distension des cul-de-sacs pré- et rétrochiasmatiques. L'intervention déocmpressive, consistant à fistuliser le III[e] ventricule au niveau de la lame sus-optique, selon la technique de Stookcy et Scarff, a procuré une amélioration considérable, avec disparition du syndrome d'hypertension, de l'apathie et de l'hypersomnie.

P. M.

NAGEL (F.). Sur l'hémolyse par la saponine, ses bases et son utilisation pour la constatation des lipoïdes dans le liquide céphalo-rachidien (Ueber die Saponinhämolyse, ihre Grundlagen und ihre Anwendbarkeit zum Nachweis der Lipoide im Liquor). *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1938, t. 148, c. 1 et 2, p. 70-83.

Cette étude de contrôle affirme la propriété des lipoïdes d'arrêter l'hémolyse des globules rouges provoquée par des solutions de saponine, phénomène découvert par Ransom en 1903. Ainsi Peretz trouva une inhibition nette de l'hémolyse dans les liquides de méningites. Quant à l'albumine, elle ne paraît pas avoir d'influence essenticlle sur l'hémolyse engendrée par la saponine, ce qui semble important en raison de l'apparition des dissociations albumino-colloïdales. Le nombre des résultats est encore trop petit our permettre d'établir de réelles constatations dans certaines maladies du système nerveux central, mais d'après les expériences établies et ces recherches le procédé était assez sensible et spécifique pour déceler les lipoïdes dans le liquide céphalo-rachidien. Bibliographie.

W. P.

TRABUCCHI (Cherubino). Recherches sur le comportement de la barrière hémoliquorale chez les vieillards (Ricerche sul comportamento della barriera ematoliquorale nei senili). *Rivista di Patologia nervosa e mentale*, 1938, LII, n° 3, novembre-décembre, p. 335-358.

La plupart des données relatives à cette question sont contradictoires. T. a repris son étude chez 75 sujets de 65 à 86 ans, en utilisant la méthode de Flatau à la fuschine acidc et de Walter, méthode au brome. Il a constaté une augmentation fréquente du brome passant dans le liquide (diminution du quotient de Walter) mais aucune élévation évidente de la perméabilité à la fuschine acide. Nombreux étaient les cas (spécialement ceux avec la perméabilité au brome augmentée) dans lesquels existait une augmentation des albumines liquidiennes totales, sans élévation du chiffre des globulines. Selon T, les modifications du quotient de Walter et l'augmentation des albumines chez de tels sujets suggère l'idée, non seulement d'une modification de perméabilité de la barrière, mais aussi de changements dans les substances protéiques du sang. Références bibliographiques.

H. M.

YUHKI (K.). Sur la choline dans le liquide cérébro-spinal et sa signification pathologique (Ueber Cholin im Liquor cerebrospinalis und seine pathologische Bedeutung). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1939, t. 109, c. 2, p. 235-246.

L'auteur a contrôlé et corrigé la méthode chimico-microscopique du dosage de la choline, de Takayama et Wada. Il a constaté au moyen de cette méthode et de la méthode biologique que la substance grise cérébrale du lapin contient 55 à 66 mg. % et la substance blanche 68 à 87 mg. % de choline. Il a étudié le taux de la choline dans le sang et le liquide céphalo-rachidien de 117 cas des maladies nerveuses les plus variées : paralysie générale, syphilis cérébrale, schizophrénie, épilepsie, etc. La teneur normale de choline liquidienne semble être inférieure à 0,5 mg % ; elle augmente dans des conditions pathologiques. Ainsi la paralysie et l'épilepsie montrent une élévation intense de choline liquide (*pourcentage de* 68), la psychose maniaco-dépressive et la schizophrénie une élévation évidente (45-48 %), la syphilis (tabes) une élévation faible (13 %). Un taux élevé a donc une signification pronostique. Les valeurs sont également élevées pendant la cure hypnotique de sulfonal. L'auteur croit que l'augmentation de la choline liquidienne est fonction des évolutions dégénératives du système nerveux. Bibliographie. W. P.

CERVEAU (Lésions)

BAY (E.). Sur la signification de l'examen olfactif dans l'appréciation des suites de commotion (Ueber die Bedeutung der Riechprüfung für die Beurteilung von Kommotionsfolgen). *Der Nervenartz*, 1939, n° 3, mars, p. 142-148.

L'auteur met en évidence l'importance du trouble de l'odorat dans les traumatismes crâniens, en tant que symptôme local ou mieux symptôme de voisinage dans les cas de lésion du lobe orbitaire Cette région ne provoque guère de manifestations neurologiques mais au contraire des troubles psychiques considérables. Les traumatismes du lobe orbitaire constituant une complication importante, non exceptionnelle des traumatismes crâniens ; l'examen olfactif chez les traumatisés paraît à B., à côté des investigations neurologiques habituelles, une recherche indispensable et de réelle valeur diagnostique.

A noter que pour affirmer ou nier l'existence d'une anosmie, l'interrogatoire ne suffit pas, un examen complet de la fonction olfactive est indispensable. Courte bibliographie

W. P.

BECK (E.) Deux cas de neurofibromatose avec atteinte du système nerveux central (Zwei Fälle von Neurofibromatose mit Befallensein des Zentralnervensystems). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, t. 164, c. 5, p. 748-789.

Le premier cas, sans manifestations cutanées notables, présente une quantité de signes d'atteinte du système nerveux central, très caractéristique de la neurofibromatose centrale. Le second cas, malgré un tableau clinique typique très prononcé de la maladie de Recklinghausen, présente des lésions peu nombreuses mais très particulières au niveau du système nerveux central : deux astrocytomes parfaits symétriques de la substance noire, un astrocytome de l'aqueduc et un astrocytome du cervelet ; en outre, un petit fibrome de la queue de cheval. Bibliographie. W. P.

CSERMELY (H.). Altérations cellulaires rarissimes dans la démence sénile. (Seltenere Zellveränderungen bei Dementia senilis). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1939, t. 109, c. 2, p. 206-210, 3 fig.

L'auteur décrit deux formes de dégénérescence cellulaire; l'une présente l'aspect d'une structure en treillis facile à imprégner à l'argent; l'autre existe en masses fusiformes parsemées au milieu de produits argentophiles. Les 2 formes pathologiques apparaissent probablement comme des signes de dégénérescence de la structure fibrillaire des cellules; la question demeure toujours posée de savoir si elles sont visibles seulement dans la démence sénile ou aussi pendant l'involution physiologique. Leur coexistence fréquente avec les plaques, et les indices dégénératifs de la maladie d'Alzheimer autorisent à conclure qu'il s'agit d'altérations séniles traduisant des troubles graves de la nutrition. Bibliographie. W. P.

FOERSTER (O.). Un cas d'agénésie du corps calleux en rapport avec un diverticule paraphysaire du 3e ventricule (Ein Fall von Agenesie des Corpus callosum verbunden mit einem Diverticulum paraphysarium des Ventriculus tertius). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, t. 164, c. 2 et 3, p. 380-391.

F. rapporte un cas intéressant au double point de vue tératologique et thérapeutique. Il s'agit en effet d'un épileptique de 29 ans qui, grâce à l'intervention chirurgicale a pu être pendant un an libéré de crises épileptiformes et d'un état de torpeur marquée. L'auteur discute ensuite de la question de la stérilisation et des conditions héréditaires de l'épilepsie et de certaines malformations. Tous ces sujets exigent encore des investigations familiales spéciales s'étendant tout d'abord aux déformations cérébrales vasculaires. Bibliographie. W. P.

KAUTZKY (R.). De la connaissance de la glioblastose diffuse (Zur Kenntnis der diffusen Glioblastose). *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1939, t. 148, c. 3 et 4, p. 143-158.

K. rapporte 2 cas de prolifération particulière de la névroglie cérébrale servant à compléter la connaissance du tableau pathologique et clinique de la glioblastose diffuse. Il classifie cette affection comme une tumeur primaire diffuse qui se distingue absolument des gliomes « circonscrits ». Il met en évidence les phases diverses observées surtout à la période de début et précise ainsi le développement de la maladie. K... rapporte enfin l'observation d'un autre auteur et compare les constatations faites avec ses propres cas. Bibiographie. W. P

KENNEDY (Foster), WORTIS (Bernard) et **WORTIS (Herman). La mise en évidence clinique des phénomènes vaso-moteurs cérébraux** (The clinical evidence for cerebral vasomotor changes). *The Proceedings of the Association for research in nervous and mental Disease*, 1937, XVIII, novembre, p. 670-681.

Les auteurs rapportent plusieurs observations cliniques qui plaident en faveur de l'existence de troubles vaso-moteurs cérébraux. Bien que de tels faits n'aient pu être démontrés expérimentalement, l'ensemble des données cliniques oblige à admettre le rôle important de l'angiospasme dans certains cas d'épilepsie, d'hypertension artérielle, de syncope sino-carotidienne, de migraine, et d'œdème angioneurotique. Bibliographie.
H. M.

LINDGREN (E.). Sur les calcifications corticales du cerveau (Ueber corticale Verkalkungen im Gehirn). *Der Nervenarzt*, 1939, fasc. 3, mars, p. 138-142.

Les calcifications contournées à double circuit décrites dans la maladie de Sturge-

Weber, ne sont pas par elles-mêmes pathognomoniques. Des modifications de ce genre constituées par de petites calcifications épaisses peuvent se retrouver au niveau du cortex cérébral dans les gliomes. Dans les cas de tumeur cependant il est de règle qu'il existe des indices radiologiques d'augmentation de la pression intracranienne. Les calcifications présentant une topographie régulière dans un territoire relativement vaste et à distribution bilatérale le tableau radiologique peut être considéré comme pathognomonique, même en l'absence de signes d'augmentation de la pression intracranienne. Courte bibliographie. W. P.

MEYER (K.). **A propos d'un nouveau cas de maladie de Gaucher chez le nourrisson** (A proposito di un nuovo caso di malattia di Gaucher nel lattante). *La Pediatria*, 1937, XLV, n° 5, p. 434-447, 8 fig.

Après un rapide historique de la question, M. rapporte l'observation anatomo-clinique d'un cas personnel montrant que le syndrome clinico-neurologique peut à lui seul permettre le diagnostic de maladie de Gaucher ; il se distingue nettement des 27 cas connus de maladie de Niemann-Pick. Un tel ensemble de troubles pseudo-bulbaires propres au nouveau-né amène l'auteur à un exposé de ses vues touchant à la physiopathologie et à la pathogénie des affections du jeune enfant au cours des huit premiers mois. La cérasine apparaît indispensable pour la formation des cellules nerveuses, surtout des cellules pyramidales ; les autres lipoïdes ne servant qu'à la vie proprement dite de ces éléments. Il semble qu'il faille admettre le rôle possible de la carence d'une hormone sécrétée par le système réticulo-endothélial, aussi l'auteur propose-t-il, au point de vue thérapeutique l'emploi d'extraits lipoïdiques de rate, de foie et de cerveau d'animaux jeunes. Références bibliographiques. H. M.

NAHMMACHER (H. S.). **Sur les échinocoques du cerveau** (Ueber Echinokokken des Gehirns). *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1938, vol. 148, f. 1 et 2, p. 59-69.

L'échinococcose cérébrale appartient selon l'auteur aux localisations rarissimes de l'affection. N. rapporte un cas d'échinococcose hépatique à métastases cérébrales qui ne purent être constatées qu'à l'autopsie. Chez cette malade de 64 ans, les kystes étaient localisés, l'un au pôle inférieur du lobe temporal droit, l'autre dans le noyau lenticulaire et avaient fait soupçonner l'encéphalite. Cliniquement, la malade présentait une hémiplégie flasque à gauche et une somnolence intense. L'auteur insiste sur la rareté des échinococcoses secondaires cérébrales à point de départ hépatique ou pulmonaire et souligne dans ces cas de transport par voie hématogène, le lieu d'élection constitué par les hémisphères cérébraux et le fait que l'enfance et l'adolescende sont les âges auxquels ces parasitoses sont les plus fréquentes. Les symptômes locaux sont en général peu importants et sans relation avec la grandeur des kystes. La stase papillaire manque le plus souvent. Le diagnostic spécifique doit être fait le plus tôt possible. Le traitement est exclusivement chirurgical. Suivent 15 cas remarquables publiés dans la littérature au cours de la dernière décade. Bibliographie. W. P.

PETERS (G.). **La pathogénie de la maladie de Sturge-Weber** (Zur Pathogenese der Sturge-Weberschen Krankheit). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, t. 164, c. 2 et 3, p. 365-379.

A propos de l'observation d'un nouveau cas de cette maladie, chez une fillette, l'auteur reprend l'étude de la conception pathogénique de cette affection. Il s'agissait d'une

angiomatose multiple congénitale à localisation cutanée, choroïdienne, méningée et cérébrale. De telles formations angiomateuses multiples ne sont pas rares. Ce qui caractérise la maladie de St-W., c'est l'atrophie de régions cérébrales circonscrites reposant sur des malformations angiomateuses pie-mériennes : le diagnostic clinique se fait facilement. Cette atrophie cérébrale secondaire permet de concevoir la maladie de St-W. comme une forme spéciale des formations angiomateuses multiples. De nombreux arguments permettent d'éliminer toute possibilité de comparaison avec la maladie de Recklinghausen et la sclérose tubéreuse. Bibliographie. W. P.

SANTHA (K. Von). Phénomènes hémorragiques cérébraux au cours de convulsions expérimentalement provoquées (Gehirndurchblutungsversuche bei experimentell hervorgerufenen Krämfen). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten,* 1939, t. 109, c. 2, p. 128-138.

Etude des altérations du courant sanguin dans les différentes régions corticales et dans les ganglions sous-corticaux lors de convulsions provoquées par l'excitation électrique du cortex ou apparaissant spontanément chez des animaux sensibilisés. Lors d'attaques unilatérales l'auteur a pu démontrer l'existence d'une élévation régulière et importante du courant sanguin dans l'écorce motrice, plus marquée encore dans le putamen, le noyau caudé et le thalamus du côté contralatéral ; cette élévation fut également observée dans les mêmes régions des deux hémisphères lors de convulsions généralisées. L'élévation se produit quelques secondes après les premières contractions musculaires et se prolonge un peu après la fin de l'attaque ; elle n'apparaît jamais dans la substance blanche. Ceci s'explique par l'hyperactivité du parenchyme et suppose la production de quelque substance vaso-dilatatrice ; à noter que des angiospasmes locaux n'ont jamais été observés. Bibliographie. W. P.

SANTHA (K. von). Un cas d'hémorragie du corps calleux ; contribution au problème du trajet des fibres brachiales au centre semi-ovale (Ein Fall von Balkenblutung-Beitrag zur Frage des Verlaufes der Armfasern im Centrum semiovale). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten,* 1939, t. 109, c. 2, p. 139-146.

Un tel cas montre que les fibres brachiales de la voie pyramidale passent beaucoup plus près du corps calleux qu'on ne le suppose en général. Il se peut ainsi qu'une hémorragie relativement minime détruisant la portion latérale du corps calleux et n'atteignant que peu le centre semi-ovale, interrompe l'ensemble des fibres crurales et brachiales. S. déduit de plus que les paralysies des extrémités se ramènent exclusivement à une lésion simultanée du centre semi-ovale voisin. Quant aux symptômes psychopathologiques, il les base sur des altérations destructrices du corps calleux interrompant la conjonction des 2 lobes frontaux et anéantissant indirectement la fonction de ces derniers. Bibliographie. W. P.

STERN (K.). Etude chimique des liquides provenant de kystes cérébraux : compte rendu de cinquante-six cas (A chemical study on fluids obtained from cerebral cysts : report on fifty six cases). *Brain,* 1939, LXII, 1, mars, p. 88-95, 2 tabl.

Ces recherches donnent des résultats comparables à ceux obtenus par d'autres auteurs dans l'analyse de transsudats d'origine sanguine autres que des kystes. Les chiffres des protéines étaient constamment inférieurs à ceux du sang, mais ceux des chlorures toujours supérieurs ; la teneur en calcium correspondait à celle du sang où était un peu inférieure ; il en était de même pour l'urée et pour le sucre. L'auteur considère que les va-

leurs relativement élevées de protéine comparables à celles des exsudats d'origine inflammatoire s'expliquent par la forte perméabilité des vaisseaux anormaux et par les processus réactionnels mésodermiques. Il n'existe aucune relation entre la nature chimique du liquide d'une part et la variété du kyste d'autre part. A noter qu'une proportion relativement élevée de calcium (11,4 mg. %) fut trouvée dans un oligodendrogliome kystique. Références bibliographiques. H. M.

CERVEAU (Tumeurs)

DAVID (M.) et ASKENASY (H.). Tumeur sous-frontale bilatérale à symptomatologie affective. *L'Encéphale*, 1939, I, n° 1, janvier, p. 34-41.

Les auteurs rapportent l'observation d'une femme de 49 ans, qui présentait un méningiome olfactif comprimant les deux lobes frontaux. L'extirpation de la tumeur nécessita l'ablation des deux pôles frontau;x ; loin d'entraîner la moindre perturbation psychique, l'intervention fut suivie d'une amélioration marquée des troubles mentaux qui existaient auparavant.

Les troubles psychologiques dominant dans ce cas consistaient, avant l'opération en une atteinte très particulière de l'affectivité ; celle-ci semblait plutôt émoussée que suspendue et il n'existait pas de véritable indifférence ; de même l'émotivité, loin d'avoir disparu, semblait simplement voilée. D. et A. opposent ces constatations aux troubles affectifs très différents observés dans les tumeurs de la base. L'absence d'action sur le psychisme de l'ablation des deux pôles frontaux est susceptible d'interprétations diverses ; mais il importe surtout de retenir que les destructions déterminent parfois moins de troubles que les causes de perturbations fonctionnelles ; d'autre part la constitution de suppléances est très probable dans des cas de compression lentement progressive ; enfin, en matière de troubles psychiques, les localisations ne peuvent être considérées avec une rigueur aussi grande que lorsqu'il s'agit de troubles moteurs. Bibliographie. H. M.

DRETLER (J.). Sur une tumeur cérébrale diffuse de type cellulaire très évolué compliquée d'une sclérose abortive tubéreuse (Ueber eine diffuse, ausgereifte durch abortive tuberose Sklerose komplizierte-Hirngeschwulst): *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1938, vol. 148, . 1 et 2, p. 84-106, 12 fig.

Compte rendu d'un cas d'astrocytome à type très évolué ayant détruit les 2 hémisphères et entraîné la démyélinisation des champs correspondants. Dans les 2 angles striothalamiques existaient des îlots spongioblastiques et des cellules nerveuses rarissimes entre les cellules tumorales. En outre, épendymite granulaire ; tubérosités tumorales plus ou moins grandes montrant une prolifération sous-épendymaire ou intraventriculaire et formées de cellules immatures entremêlées d'éléments spongioblastiques. Gliose diffuse protoplasmique du tronc cérébral. Au niveau du cortex cérébral : cellules nerveuses et névroglie atypiques, cellules non différenciées, tubercules gliaux et aspérités de la surface corticale, disparition de la cytoarchitectonie et hétérotopies intracorticales.

Le sujet présentait d'autre part des anomalies constituées par : chloasmas, vitiligo, fibromes ; au niveau du sacrum une dépression à allure fissuraire et hypertrichosique, enfin des tumeurs fibromateuses du foie et des reins.

L'auteur, d'après les données de la température et après discussion des lésions rencontrées, arrive aux conclusions suivantes :

Il s'agit dans ce cas d'une sclérose atypique, abortive, tubéreuse associée à une tumeur à type cellulaire très évolué ; *b*) La gliomatose du tronc cérébral doit être envisagée comme dysplasie névroglique ; *c*) tous les symptômes se rapportent à différentes périodes de terminaison ; *d*) la névrospongioblastose ne peut pas être conçue comme expression unique de la combinaison de sclérose tubéreuse et de blastomatose.

W. P.

DUUS (P.). Sur les troubles psychiques par tumeurs du lobe orbitaire (Ueber psychische Störungen bei Tumoren des Orbitalhirns). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1939, t. 109, c. 3/4, p. 596-645, 5 fig.

Cette étude est basée sur 30 cas de tumeurs du lobe orbitaire. Il s'agit le plus souvent de méningiomes bilatéraux. Dans chaque cas, existaient, au début, des troubles psychiques caractéristiques, alternant et s'aggravant au fur et à mesure de l'évolution.

L'auteur donne un exposé détaillé des altérations du caractère révélant un changement complet de la personnalité. Les hallucinations, céphalées, vomissements, toubles visuels, constituent les premiers troubles subjectifs. A l'examen : stase papillaire ou atrophie optique, ptose palpébrale, parésie faciale, troubles pyramidaux, crises épileptiformes, etc. L'auteur termine en insistant sur l'importance d'un diagnostic précoce. Bibliographie.

W. P.

KAFER (Pereyra J.) et MOREA (R.). Etude clinico-chirurgicale et injection de lipiodol dans un gliome kystique. Radiothérapie (Estudio clinico-quirurgico e inyeccion de lipiodol en un glioma quistico. Radioterapia). *Revista neurologica de Buenos-Aires*, 1937, 11, n° 3, novembre-décembre, p. 192-214, 16 fig.

Les auteurs rapportent l'observation détaillée d'un malade longtemps suivi chez lequel la symptomatologie, surtout l'hypertension cranienne, fit porter le diagnostic de tumeur à localisation imprécise. La ventriculographie permit de localiser une grande cavité kystique de la région temporo-pariétale droite, et fut suivie d'une craniectomie décompressive. Après amélioration temporaire, les troubles s'aggravèrent à nouveau, accompagnés d'une hernie cérébrale. L'institution d'un traitement radiothérapique prolongé pendant 15 mois amena l'espacement, puis la cessation des ponctions qui, pendans plusieurs mois, avaient été indispensables ; les troubles rétrocédèrent simultanément. K. et M. passent en revue les indications et les résultats fournis par la radiothérapie des tumeurs et rapportés dans la littérature mondiale; ils soulignent, à l'occasion de ce cas, l'intérêt d'une semblable thérapeutique. Bibliographie.

H. M.

MASSHOFF (W.). Gliome bilatéral de l'hippocampe et sa signification pathogénique (Bilaterales Gliom des Hippocampus und seine pathogenetische Bedeutung). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1938, t. 164, c. 1, p. 105-113.

L'auteur, après avoir étudié les tumeurs multiples et symétriques, décrit un glioblastome bilatéral de l'hippocampe et souligne l'importance de gliomes symétriques pour leur origine dysontogénique. L'observation rapportée a trait à un homme de 78 ans, chez qui existait : à droite, un glioblastome limité exclusivement à l'hippocampe, à gauche un glioblastome plus diffus, provenant également de l'hippocampe. L'auteur rappelle que tous les intermédiaires peuvent exister entre ces deux variétés.

Le fait de la mise en évidence de structures atypiques de type dysontogénique dans une tumeur démontre l'existence de blastomes autonomes de l'hippocampe, dont la

genèse se réduit à des troubles coordonnés. Il faut les ranger dans le groupe des gliomes diffus de la couche intermédiaire (Ostertag). Bibliographie. W. P.

MEIGNANT, ROUSSEAUX, F. MATHIEU et **HANTCHEFF. Troubles mentaux et tumeurs cérébrales.** *Rev. méd. de Nancy*, 62e année, t. LXVII, n° 3, p. 87-98.

S'il faut être prudent avant de schématiser un « psychodiagnostic » des tumeurs cérébrales, il n'en reste pas moins que dans un nombre de cas non négligeable, le tableau psychiatrique surtout confronté avec le tableau neurologique, acquiert une valeur réelle dans le diagnostic de localisation. Deux observations personnelles montrent l'importance des symptômes psychiques inauguraux, correspondant à des tumeurs relativement antérieures, puisqu'il s'agissait, dans l'une, d'un gliome intrafrontal, dans l'autre, d'une tumeur temporale très proche du lobe frontal.

L'excitation psychique, la logorrhée exubérante avec plaisanteries, injures, et état d'euphorie, se présentent comme vraiment pathognomoniques chez la première malade.

La seconde présentait des accès paroxystiques de « dream state » de Jackson, et des crises uncinées avec hallucinations purement olfactives.

Les signes proprement neurologiques furent tardifs. Parmi eux, les auteurs soulignent la parésie faciale de type central, déjà reconnue comme très importante, en 1928 par Clovis Vincent. Seule, celle des malades qui était porteuse de la tumeur temporale, présentait une hémianopsie homonyme en quadrant, sur laquelle Cushing et Meyer ont attiré l'attention en 1921.

Somme toute, en présence de troubles psychiques pouvant faire penser à une tumeur cérébrale à son début, il faut rechercher systématiquement la stase papillaire qui peut n'apparaître que plus tard, et recourir à l'examen radiologique simple, puis ventriculographique, dès que le diagnostic de tumeur cérébrale apparaîtra comme probable.

P. M.

PAILLAS (J. E.). Considérations sur le diagnostic précoce des tumeurs cérébrales, *Sud Médical et Chirurgical*, 15 avril 1938, p. 281-298.

Ce travail est fondé sur l'analyse statistique des observations de tumeurs cérébrales histologiquement vérifiées, et recueillies à la Clinique neurologique de Marseille. 45 % des cas surviennent de 25 à 40 ans. Le début se fait soit par le syndrome d'hypertension intracranienne (20 % des cas), soit par des crises comitiales (20 %) ; par des céphalées solitaires (20 %), par un syndrome de localisation (25 %) ; des troubles divers et notamment des troubles psychiques (15 %). L'évolution peut dans certains cas être très lente, même pour les gliomes (20 ans dans une observation).

L'examen oculaire est capital, et surtout la prise de la P. A. R. et la modification du C. V. qui peuvent dépister une tumeur à la phase initiale. L'examen du L. C.-R. par rachicentèse est dangereux et infidèle. On doit lui préférer, sans conteste, la ventriculographie qui vérifie le diagnostic et précise la localisation.

MOELLE

ARNAUD (M.) et **PAILLAS (J. E.). Considérations cliniques et thérapeutiques sur les compressions médullaires chirurgicales**, *Sud Médical et Chirurgical*, 30 août 1938, p. 556-573.

Se fondant sur 18 observations minutieusement suivies et rapportées de compression

médullaire en relation avec un processus tumoral ou arachnoïdien, A. et P. émettent quelques considérations d'ordre clinique et thérapeutique. Le diagnostic doit être précoce ; il peut être souvent posé avant que ne s'installent le blocage liquidien et la paraplégie qui sont en quelque sorte des complications de l'affection.

Il faut surtout retenir et savoir interpréter les signes algiques de début, les troubles sphinctériens si minimes soient-ils, les signes pseudo-myélitiques (formes à début aigu). L'examen du L. C.-R. n'a pas toujours une bien grande valeur et l'inconstance de la dissociation albumino-cytologique est frappante. Le transit lipiodolé, de très grande valeur diagnostique, doit précéder de quelques heures seulement l'opération. Celle-ci consiste en un inventaire précis des lésions, tous les plans depuis l'os jusqu'à la moelle étant systématiquement observés. La laminectomie sera aussi étendue qu'il est nécessaire. Les suites opératoires sont d'autant plus simples et la récupération fonctionnelle d'autant plus rapide que l'opération a été plus précoce.

BRONISCH (F. W.). Syringomyélie de l'enfance. Contribution casuistique (Syringomyélie im Kindesalter. Ein kasuistischer Beitrag). *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1939, t. 148, c. 3 et 4, p. 178-184.

Etude d'un cas de syringomyélie de l'enfance pour lequel l'auteur souligne le rôle de l'insuffisance du développement médullaire et l'influence de causes exogènes en particulier d'une affection fébrile. B. insiste également sur la rareté de la syringomyélie chez l'enfant et rappelle que Strumpell n'en observa aucun cas. Courte bibliographie.

W. P.

GUILLAIN (Georges), MOLLARET (Pierre) et DELAY (Jean). Sur un cas de syringomyélobulbie survenu après une méningite cérébro-spinale. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 1939, n° 11, 3 avril, p. 566-574.

Observation constituant un cas exceptionnel de complication de la méningite cérébro-spinale ainsi qu'une contribution au problème étiologique de syringomyélie. La malade présente une syringomyélobulbie dont les premiers symptômes apparurent dans le décours d'une méningite cérébro-spinale à méningocoques. Il s'agit d'une syringomyélie typique : amyotrophie Aran-Duchenne, dissociation thermo-analgésique de la sensibilité, cyphoscoliose, ulcérations trophiques, etc., avec signes d'atteinte bulbaire, syndrome d'Avellis, syndrome vestibulaire, crises tachycardiques et polypnéiques, hoquet.

Les auteurs discutent les relations entre la méningite et la syringomyélie. Celle-ci peut être considérée comme l'expression d'une atteinte médullaire concomitante de la méningite, mais elle peut aussi en être une conséquence secondaire. L'organisation fibreuse de la méninge molle peut entraîner des compressions vasculaires génératrices de cavités spinales, comme en témoigne l'expérimentation. Dans le groupe peu homogène des syringomyélies postinfectieuses, il faut faire place aux syringomyélies consécutives à une méningite aiguë.

Du point de vue évolutif, les auteurs soulignent que dans cette observation les crises tachycardiques et polypnéiques, le hoquet persistent depuis sept ans. L'atteinte bulbaire au cours de la syringomyélie ne comporte pas un pronostic fatal à brève échéance.

H. M.

HORRAX (G.) et HENDERSON (D. G.). Tumeur médullaire insolite (tumeur

intramédullaire enkystée allant du bulbe rachidien jusqu'à la queue de cheval ; extirpation totale ; guérison) (Ein ungewöhnlicher Ruckenmarkstumor (Abgekapselter intramedullarer Tumor von der Medulla oblongata bis zum Conus reichend ; Totalextirpation ; Heilung). *Der Nervenarzt*, 1939, f. 1, janvier, p. 31-34.

Il s'agit d'un épendymome cylindrique cellulaire de 38,5 cm. de long. Abstraction faite ici de la gravité et de la durée de l'intervention faite en 2 temps, ce cas montre qu'une laminectomie de la presque totalité des vertèbres est possible et qu'après une incision presque complète de la moelle épinière dans toute sa longueur (sur le plan médian) une restitution excellente peut en résulter. Discussion des auteurs relative en particulier aux autres cas plus ou moins comparables publiés. W. P.

JUBA (A.). Myélite nécrotique subaiguë (Foix-Alajouanine) (Myelitis necroticans (Foix-Alajouanine). *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1938, vol. 148, fasc. 1 et 2, p. 17-30, 6 fig.

L'auteur rapporte l'évolution clinique d'un cas de paraplégie, de paralysie vésicale et de troubles dissociés de la sensibilité. Il expose ensuite les manifestations histologiques du processus nécrotique dans les segments médullaires inférieurs ayant entraîné la destruction de la substance blanche et grise. Il existait par places une fonte intense et variable à côté de ramollissements isolés ainsi que des endomésovascularites proliférantes avec dilatation de la lumière des vaisseaux, donc sans oblitération ou thrombose consécutives ; l'affection veineuse est prépondérante. Les méninges sont partiellement très infiltrées. L'auteur, en s'appuyant sur l'interprétation de la myélite subaiguë de Foix et Alajouanine, discute les particularités anatomo-cliniques et les différentes formes de cette maladie rare. Les faits jusque là publiés semblent vérifier l'hypothèse primitivement émise quant à l'entité réelle de cette affection ; à noter cependant que des questions d'ordre étio et pathogénique demeurent encore imprécises.

Courte bibliographie. W. P.

NERI (Vincenzo). Le régime des réflexes tendineux et cutanés dans les compressions de la queue de cheval (Il regime dei riflessi tendinei e cutanei nelle compressioni della coda equina). *Il Policlinico* (*sezione pratica*), 1939, n° 16, 17 avril, p. 727-730.

Brève étude d'ensemble dans laquelle l'auteur souligne l'intérêt du comportement des réflexes cutanés et tendineux au cours des compressions de la queue de cheval. Ces lésions déterminent une hyperréflectivité ou une aréflexie plus ou moins étendue suivant le degré et l'extension de la compression. La limite supérieure de cette dernière est déterminée par l'aréflexie correspondant à la racine la plus élevée. Non seulement les réflexes peuvent être affaiblis ou abolis, mais on observe souvent leur inversion qui est alors dissociée ou parcellaire. H. M.

RIMBAUD (Louis). Les limites du tabes. *Archives de Neurologie* (Bucarest), 1939, n° 1, p. 45-58.

R., après avoir repris l'exposé de la symptomatologie du tabes et souligné les difficultés diagnostiques posées par certains cas, discute la valeur des constatations pouvant être faites et l'intérêt à leur accorder avant d'affirmer ou d'infirmer cette affection.

H. M.

ROEMHELD (J.). Jumeaux univitellins à syringomyélie discordante dans une famille à gémellités multiples (Eineiige diskordante Syringomyeliezwillinge in einer Familie mit gehäuften Zwillingen). *Der Nervenarzt*, 1939, H1, janvier, p. 24-28, 4 fig.

Compte rendu du quatrième couple jusque-là connu de jumeaux univitellins à syringomyélie discordante, dans une famille où les naissances gémellaires paraissent accumulées. A propos de ce cas plusieurs théories sont discutées concernant l'importance de facteurs exogènes et héréditaires pour la formation de la syringomyélie.

W. P.

ROGER (H.) et RECORDIER (M.). A propos de deux arthropathies tabétiques suppurées. *Marseille Médical*, 1938, 75e année, nº 33, 25 novembre p. 557-565.

Cette mise au point du problème des arthropathies tabétiques suppurées se fonde sur deux observations inédites : la première a trait à la suppuration staphylococcique d'une arthropathie du genou nécessitant l'amputation. La seconde relate une suppuration à pus stérile qui se localise sur les deux articulations tibio-tarsienne et évolue par poussées. Le mécanisme pathogénique des formes non infectées demeure obscur, les formes microbiennes relèvent au contraire d'une cause locale, ou plus rarement générale.

J. E. Paillas.

SCHALTENBRAND (G.) et TRATT (F.). Le myogramme dans les lésions circonscrites de la moelle épinière (Das Myogramm bei unschriebenen Läsionen des Rückenmarks). *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1939, t. 148, c. 3 et 4 p. 107-142.

Cette 5e communication ayant trait aux recherches myographiques a été faite sur onze malades porteurs des lésions les plus diverses de la moelle épinière. Les troubles décrits du tonus musculaire sont l'hypotonie, l'hypertonie et l'anisotonie ; s'y ajoutent parfois la contracture d'origine périphérique, les spasmes des muscles antigravifiques et de leurs antagonistes, les modifications fonctionnelles, les synergies de flexion, le phénomène de répulsion. Ces manifestations ont été peu étudiées chez l'homme jusqu'à ce jour.

Les auteurs ont constaté les mêmes types de réflexes anormaux, qu'il s'agisse de lésions de la moelle cervicale ou thoracique. Il faut en déduire que 2 facteurs sont importants, à savoir : 1º quel système de faisceau est intéressé et 2º combien de temps s'est écoulé depuis la lésion. C'est que non seulement les observations cliniques établies dans la littérature sur la symptomatologie concernant la moelle épinière mais aussi les constatations des auteurs prouvent que les modifications réflexes posttraumatiques ne sont pas stables mais expriment une réintégration lente d'activité réflexe au sens de Jackson.

Les auteurs concluent que cette évolution peut être objectivée à l'aide du procédé myographique et peut se poursuivre pendant des mois et des années. Bibliographie.

W. P.

SCHEIFFARTH (F.). Atrophie de pression localisée du squelette vertébral et scoliose par neurinome de la moelle dorsale. Contribution à la signification de la radiographie quant au diagnostic différentiel relatif à l'espèce et au siège de processus de compression du système nerveux central (Lokalisierte Druckatrophie des Wirbelskelets und Skoliose bei einem Neuronom des Brustmarks.

Ein Beitrag zur differentialdiagnostischen Bedeutung des Rontgenbildes fur Art-und Ortdiagnose raumbeengender Prozesse im Zentralnervensystem). *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1938, vol. 148, f. 1 et 2, p. 43-58, 5 fig.

Travail contribuant à mettre en évidence la valeur de la radiographie pour la localisation et la configuration des processus intraspinaux difficiles à diagnostiquer. L'auteur rapporte une observation personnelle à la suite des autres cas connus. Il s'agit d'une atrophie d'usure vertébrale provoquée par un neurinome. A l'occasion de ce cas ainsi que d'une autre observation personnelle, S. attribue une signification pathognomique aux altérations squelettiques par pression. Sans nier l'avantage du procédé dit de contraste, il ne lui reconnaît cependant pas une place privilégiée vis-à-vis des méthodes radiographiques ordinaires. En employant toutes les mesures diagnostiques, il souligne l'importance de la mise en évidence d'une pareille modification discutée ; il la considère comme proprc à corroborer la certitude diagnostique du point de vue topique et qualitatif. W. P.

NERFS CRANIENS

BORSOTTI (Ippolito). Considérations sur un cas d'hémianopsie latérale consécutive à une alcoolisation du ganglion de Gasser (Considerazioni su un caso di emianopsia laterale omonima in seguito ad alcoolizzazione del ganglio di Gasser) *Rivista oto-neuro-oftalmologica*, 1938, XV, f. 5, septembre-octobre, p. 408-427, 4 fig.

Etude clinique d'un cas dans lequel, après alcoolisation du ganglion de Gasser faite pour une névralgie de la Ve paire droite, rebelle à tout traitement, apparurent des troubles généraux graves transitoires ; quelques heures plus tard, il fut constaté une hémianopsie homonyme latérale gauche, avec parésie incomplète transitoire de la IIIe et de la XIIe paires ; atteinte plus discrète du facial. En quelques jours apparut une kératite neuroparalytique qui nécessita une tarsoraphie ; à noter que l'insuccès répété de cette dernière est à considérer comme conséquence d'altérations neurotrophiques locales. D'après les données publiées dans la littérature, un tel cas apparaît presque unique. L'auteur qui a recherché sur le cadavre le processus de diffusion possible, à la base du crâne, des liquides poussés avec une certaine force dans le cavum de Meckel n'a pas réussi à faire pénétrer le liquide jusqu'au voisinage des voies optiques ; seule l'existence d'une anomalie anatomique ou la présence d'adhérences arachnoïdiennes semble pouvoir faciliter la diffusion liquidienne dans un sens déterminé. Chez le malade de B. il faut donc admettre que se trouvaient réalisées certaines conditions particulières responsables des accidents observés. Bibliographie. H. M.

GINESTIÉ (Jean). Une technique nouvelle d'infiltration du tronc du nerf facial. *La Presse médicale*, 1939, n° 33, 26 avril, p. 629-630, 2 fig.

G. décrit une nouvelle méthode d'infiltration de la VIIe paire en la comparant aux divers autres procédés, et qui consiste à atteindre le tronc du facial par la voie postérieure, en suivant la rainure digastrique. Sa précision anatomique paraît lui donner une grande supériorité par rapport aux autres techniques. H. M.

GLAVAN (I.). Contribution à la connaissance de la polynévrite cérébrale idiopathique (Beitrag zur Kenntnis der Polyneuritis cerebralis idiopathica). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, t. 164, c. 5, p. 699-706.

Description de deux cas très comparables cliniquement observés presque à la même époque. L'auteur souligne leur mode de début : névrite cérébrale primitive isolée et multiple et en raison de leur évolution leur applique le terme de polynévrite cérébrale idiopathique. Il semble s'agir, du point de vue étiologique, d'un virus électif et neurotrope, avec affinité spéciale pour les nerfs craniens. La triade symptomatique est la suivante :

a) Début fébrile, pareil à la grippe ; *b*) troubles localisés, multiples, symétriques des nerfs craniens, *c*) altérations inflammatoires du liquide (hyperalbuminose et pléocytose). Le pronostic dépend du nombre des nerfs craniens lésés ainsi que de la fonction même de ces nerfs. Des complications telles que pneumonie, troubles respiratoires centraux peuvent mettre la vie en danger. W. P.

KOJEN (L.) et **ALFANDARY** (L.). **A propos d'un nouveau cas de névralgie du glosso-pharyngien.** *Mémoires de l'Académie de Chirurgie*, 1939, 65, n° 10, p. 414-418, 1 fig.

Observation d'un cas caractérisé cliniquement par des accès douloureux paroxystiques, siégeant dans la région amygdalienne près du bord externe de la base de la langue, et irradiant vers l'oreille. Même dans une telle forme, dite complète, une intervention périphérique au delà des ganglions d'Andersch et d'Ehrenritter (résection et alccoolisation du nerf) a suffi pour supprimer depuis deux ans la douleur. De la comparaison des cas opérés par voie endo- ou exocranienne, cette dernière semble l'opération de choix et paraît mettre à l'abri de toute récidive ; elle n'est pas d'une réalisationdifficile lorsque pratiquée selon la technique de Welti et Chavany. H. M.

MISEROCCHI (Enrico). **Considérations sur des cas de mort consécutifs à la neurotomie rétrogassérienne** (Considerazioni sopra casi di morte in seguito a neurotomia retrogasseriana). *Rivista di Patologia nervosa e mentale*, 1938, LII,- n° 3 novembre-décembre, p. 457-475, 5 fig.

Etude de trois cas de mort consécutifs à la neurotomie rétrogassérienne pour névralgie du trijumeau, avec, dans un cas, constatation nécropsique de ramollissement cérébral. L'auteur discute les différentes interprétations pathogéniques admissibles d'après l'évolution opératoire, postopératoire et d'après les examens anatomo-pathologiques. Bien qu'il soit impossible d'affirmer, parmi les altérations constatées ce qui peut constituer le facteur déterminant, l'auteur attache une importance toute spéciale à la chute rapide et marquée de la pression sanguine qui a, pour conséquence, une ischémie cérébrale durable et irréversible. La localisation des lésions à la convexité des hémisphères peut être attribuée à la pesanteur qui, au cours de la période de collapsus circulatoire, aggraverait l'état d'ischémie spécialement dans les territoires considérés comme étant à la périphérie de l'appareil circulatoire. En raison de ces faits, l'auteur a substitué à la position opératoire assise, une demi-inclinaison, ce qui, en cas de chute de la pression sanguine permet de ne pas augmenter le trouble circulatoire au niveau du système nerveux. Bibliographie. H-M.

ROUSSEAUX, LEGAIT et **HANTCHEF. De la neurotomie rétrogassérienne dans le traitement de la névralgie faciale.** *Rev. méd. de Nancy*, 61e année, t. LXVI, n° 1, p. 32-36.

Présentation de trois observations originales de neurotomie rétrogassérienne ayant abouti chaque fois à la guérison immédiate et complète de névralgie faciale grave, du-

rant depuis huit à quinze années. Un des malades était âgé de 73 ans, l'autre de 76 ans Il n'y eut pas de complication post-opératoire. Après avoir commenté ces observations. en s'inspirant des idées de Leriche, les auteurs rappellent les divers types d'algies faciale justiciables de l'intervention, en leur opposant les sympathalgies pour lesquelles la neurotomie est contre-indiquée. P. M.

SMYTH (**G.-E.**). **La systématisation et les connections centrales du tractus spinal et du noyau du trijumeau** (The systemization and central connections of the spinal tract and nucleus of the trigeminal nerve). *Brain*, 1939, LXII, 1, mars p. 41-87, 11 fig.

Dans une première partie, l'auteur fait une étude critique et historique des données cliniques, anatomiques et expérimentales ayant trait à la nature de la représentation segmentaire du tractus spinal du nerf trijumeau et à la situation du tractus trigémino-thalamique. Ces considérations englobent aussi la nature et la qualité des sensations réglées par le tractus spinal. L'accord n'existe pas en effet sur ces questions et à l'heure actuelle les tendances sont de plus en plus partagées. Dans le reste de ce travail, S., après avoir exposé minutieusement les constatations anatomo-cliniques faites dans trois cas (syringobulbie, oblitération de l'artère cérébelleuse postéro-inféreure, section chirurgicale du tractus spinal du trijumeau), discute de la valeur de ces faits et des éclaircissements par eux apportés aux problèmes étudiés. Une page de bibliographie.

H. M.

ORGANES DES SENS (Œil)

BENOIT (**J.**) et **KEHL** (). **Nouvelles recherches sur les voies nerveuses photoréceptrices et hypophysostimulantes chez le canard domestique.** *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1939, CXXXI, n° 15, p. 89-93, 2 fig.

Compte rendu d'expériences montrant que l'éclairement localisé de l'hypothalamus et de l'hypophyse par un mince faisceau lumineux stimule fortement le fonctionnement hypophysaire et le développement testiculaire chez le canard impubère. Ces deux régions hypothalamique et hypophysaire semblent être l'une et l'autre directement sensibles à la lumière. L'éclairement de la région postéro-latérale et supérieure du prosencéphale n'est suivi d'aucun effet. Celui d'un point du rhinencéphale entraîna dans un cas un développement considérable des testicules. Les auteurs se proposent de rechercher au cours de nouvelles expériences s'il y a à ce niveau stimulation indirecte de l'hypothalamus voisin ou stimulation directe d'une voie nerveuse réflexe autre que la voie opto-pituitaire étudiée. H. M.

CIMBAL (**O.**) et **SCHALTENBRAND** (**G.**). **Phénomènes d'excitation sympathique au niveau de l'œil dans la tabo-paralysie** (Sympathicusreizerscheinungen am Auge bei Tabo-Paralyse). *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1938, vol. 148, fasc. 1 et 2, p. 31-42, 1 fig.

Etude de phénomènes ophtalmiques comparables à ceux observés chez les basedowiens. C. et S. les interprètent comme l'expression de conditions d'excitation provenant du neurone central de la voie oculo-sympathique. Ils supposent que la progression du processus morbide au niveau de la substance grise du di- et du mésencéphale est la cause de ces apparitions excitatrices. Ils insistent sur certaines concordances existant entre

ces observations et les phénomènes analogues constatés chez les postencéphalitiques et soulignent quelques constatations typiques d'excitabilité sympathique faites par les auteurs allemands, anglais et américains. Bibliographie. W. P.

KEHRER (F.). Nouvelle contribution à l'étude du pseudotabes pupillotonique (Adie) et pituitaire (Oppenheim-Cushing) (Weiterer Beitrag zur Lehre von der pupillotonischen (Adie) und pituitären (Oppenheim-Cushing) Pseudotabes). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1939, t. 109, c. 3/4, p. 387-416, 5 fig.

L'auteur qui a longuement étudié la pupille tonique associée à l'aréflexie musculaire reprend cette question ayant déjà donné lieu à de multiples malentendus en se basant sur dix nouveaux cas. L'auteur n'aboutit pas à une conception pathogénique précise et reconnait la nécessité de nouvelles recherches. W. P.

KENNEDY (Foster), WORTIS (Herman), REICHARD (J. D.) et FAIR. Syndrome d'Adie (Adie's syndrome). *Archives of Ophtalmology*, 1938, XIX, janvier, p. 68-77.

Les auteurs rapportent 6 observations de syndrome d'Adie et commentent les particularités de ces différents cas. Dans l'ensemble, le syndrome est beaucoup plus fréquent dans le sexe féminin ; l'instabilité vaso-motrice coexiste souvent chez ces sujets ainsi que des tendances émotionnelles excessives. La coexistence du syndrome d'Adie avec l'aréflexie tendineuse pose des problèmes particulièrement difficiles et a suggéré des hypothèses multiples. Il importe de ne point perdre de vue de telles éventualités dans tous les cas où se pose la question diagnostique de la syphilis nerveuse.

H. M.

LOTMAR (F.). De la connaissance des fondements anatomiques focaux des troubles optico-agnosiques légers (Zur Kenntnis der herd anatomischen Grundlagen leichterer optisch- agnostischer Störungen.) *Archives Suisses de Neurologie et de Psychiatrie*, 1938, vol. XLII, fasc. 2, I, p. 299-322, figures.

Observation d'une femme de 73 ans qui présentait à la suite d'un ramollissement par thrombose les manifestations suivantes: aphasie sensorielle, alexie très grave, agraphie, apraxie idéomotrice et associative, altérations dans la copie de figures abstraites complexes ; en outre, troubles modérés de la perception optique d'un objet. D'après les données cliniques et anatomiques l'auteur en déduit qu'une destruction de la convexité occipitale limitée à l'hémisphère gauche peut déterminer de manière durable un trouble de la faculté de reconnaissance des objets. Les constatations faites chez la malade de L. sont venues corroborer ces données. Le foyer de la convexité gauche, comprenant les circonvolutions occipito-temporales indiquées se traduisait par la destruction d'une grande partie de la substance cortico-médullaire. Courte bibliographie. W. P.

MAGITOT (A.) et DUBOIS-POULSEN. Etude anatomique d'une rétinite apparue au cours d'une hypertension maligne. *Ann. d'anat. path. et d'anat. norm. méd. chir.*, 1938, nov., p. 907.

Le malade se présentait comme un hypertendu atteint de vascularite généralisée avec angio-sclérose rénale. Les lésions des yeux consistent en un œdème considérable de la tête du nerf optique ; l'endartère de l'artère centrale de la rétine a proliféré sur la

moitié de la paroi artérielle ; les foyers hémorragiques rétiniens sont nombreux ; on note des exsudats formés de cellules rondes bourrées de granulations lipoïdiques qui, d'après les auteurs seraient des formes pathologiques de cellules microgliques. Cette étude apporte un argument en faveur de l'importance des facteurs vasculaires dans les rétinites, aussi bien dans celles qui apparaissent au cours des néphrites hypertensives que dans celles qui surviennent au cours de l'hypertension dite essentielle.

L. Marchand.

PAMBOUKIS (**G.**) et **CODOUNIS** (**A.**). **L'influence de la pyrétothérapie sur un cas de paralysie générale avec kératite et ulcération de la cornée. Effet favorable immédiat sur les lésions oculaires.** *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux*, 1939, nº 2, 30 janvier p. 27-31.

P. et C. rapportent l'observation d'un cas de paralysie générale dans lequel l'impaludation suivie d'un traitement antisyphilitique a donné d'excellents résultats ; ils insistent spécialement sur l'effet « vraiment impressionnant » obtenu sur une kératite parenchymateuse et sur une ulcération cornéenne qui, chez ce même malade, résistaient depuis quatre mois à toutes les thérapeutiques. La guérison dure depuis sept ans. En raison de l'influence favorable de la pyrétothérapie sur des lésions de syphilis tertiaire, les auteurs posent la question de la mise en œuvre d'un tel traitement à cette période de l'infection.

H. M.

SINGEISEN (**F.**). **Au sujet de la variation centrale de l'acuité visuelle relative aux champs périphériques de la rétine** (Zur Frage der zentralen Umstimmung der Sehschärfe peripherer Netzhautbezirke). *Archives Suisses de Neurologie et de Psychiatrie*, 1938, XLI, 1, p. 193-199.

Compte rendu d'un cas d'altération bien définie de l'organe sensoriel avec intégrité du système nerveux central caractérisé par : atrophie secondaire de la papille gauche consécutive à une embolie de l'artère centrale de la rétine, intégrité du reste du champ visuel due à une anomalie vasculaire. Alors que la vision de l'œil gauche ne permet au malade que de voir le déplacement des objets, ce même œil lors de la vision binoculaire et lors de la fixation voit augmenter la faculté visuelle rudimentaire. L'utilisation de cette portion de la rétime se traduit pour l'observateur, par un déplacement de dehors en dedans du globe oculaire et pour le malade par un dédoublement visuel particulier : la première lettre de chaque mot est toujours double. Ces doubles images s'expliquent par la conservation de l'ilôt rétinien demeuré intact au point de vue vasculaire. Il s'agit apparemment d'un état anatomo-pathologique absolument fixé de la périphérie sensorielle oculaire. A noter d'autre part que ce fragment rétinien a présenté, selon les jours, des variations dans son acuité visuelle. Ces phénomènes s'expliqueraient, pour l'auteur, par la conservation de l'intégrité cérébrale.

W. P.

THOMAS (**Ch.**). **La diplopie. Son interprétation.** *Rev. méd. de Nancy*, 61e année, t. LXVI, nº 3, p. 121-131.

Cette revue générale trés complète n'intéresse pas que les ophtalmologistes, car elle met au point, de façon très générale, le diagnostic des paralysies oculaires extrinsèques avec leurs conséquences de déviation du globe, diplopie, attitude compensatrice de la tête, selon des schémas qui ne se prêtent pas à une analyse résumée, et sont condensés par l'auteur en un tableau récapitulatif.

P. M.

MÉNINGES

CAUSSADE et **MICHON**. **Hémiplégie postrougeoleuse.** *Rev. méd. de Nancy*, 61e année, t. LXVI, n° 7, p. 16.

Huit jours après une rougeole bénigne, précédée de maux de tête, une fillette de six ans est atteinte d'hémiparésie gauche, intéressant le facial inférieur et accompagnée de signes d'irritation pyramidale. Trois mois et demi après le début, la régression ébauchée restant très incomplète, une ponction lombaire montre de la lymphocytose, de l'hyperalbuminose et un élargissement de la zone de précipitation du benjoin. Un mois plus tard se constitue en quelques jours un syndrome méningé fébrile avec accentuation de la lymphocytose et surtout de l'albuminose du liquide. Malgré l'absence de bacilles de Koch, tout plaide en faveur de l'étiologie bacillaire. La cuti-réaction est positive. La mort survient, moins de trois semaines aprèsl'apparition des premiers signes méningés. On aurait pu, durant une longue période, songerà une localisation encéphalitique du virus morbilleux ; mais la suite des événements est venue infirmer cette hypothèse.

P. M.

CAUSSADE, NEIMANN, THOMAS et **KYRIACOPOULOS. Méningite suppurée à pneumocoque, guérie par la sulfamidothérapie.** *Rev. méd. de Nancy*, 62e année, t. XLVII, n° 4, p. 153-159.

Alors que la guérison spontanée dela méningite à pneumocoque nepouvait guère être espérée jusqu'à présent, la récente introduction en thérapeutique des dérivés sulfamidés a permis d'enregistrer déjà un nombre impressionnant de guérisons. Le corps 693 se montre particulièrement efficace vis-à-vis du pneumocoque, et a été utilisé, dans cette observation originale, au cours d'une méningite purulente à pneumocoque, chez un enfant de quatorze mois. Simultanément à son absorption buccale, il a été injecté, dans l'espace sous-arachnoïdien, une dose journalière de 20 cm. de solution de 1162 à 0,8 % La guérison a été remarquablement rapide et complète, sans aucun symptôme d'intolérance médicamenteuse. Les examens du liquide céphalo-rachidien ont permis de suivre pas à pas l'amélioration des signes biologiques et de constater la disparition progressive des pneumocoques qui, dès le cinquième jour n'étaicnt plus virulents pour la souris.

P. M.

HANSEN (**K.**) et **STAA** (**H. V.**). **Hémorragies sous-arachnoïdiennes** (Ueber Subarachnoidalblutungen). *Der Nervenarzt*, 1939, c. 3, mars, p. 113-126.

Etude détaillée concernant les prodromes, les symptômes, le diagnostic différentiel et les possibilités étiologiques des hémorragies sous-arachnoïdiennes. Sur un total de 33 cas, 16 furent mortels. D'après les constatationscliniques ct anatomiques,les auteurs considèrent que l'affection, du reste beaucoup plus fréquente qu'on ne le soupçonnait il y a 5 ans, est en rapport avec des malformations des parois vasculaires des artères cérébrales, principalement du cercle artériel de Willis et de l'artère communicante antérieure. C'est elle qui, le plus fréquemment, montre des anomalies importantes, augmentation de volume et altérations pathologiques (anévrismes dans 10 % de tous les cas rapportés). L'hypoplasie congénitale constitue le facteur le plus important de formation puis de déchirure d'un anévrisme. Bibliographie.

W. P.

HASENJÄGER (**Th.**) et **STOESCU** (**G.**). **Sur les rapports entre la méningite et l'épendymite et sur la morphogénèse de l'épendymite granulaire** (Ueber den

Zusammenhang zwischen Meningitis und Ependymitis und über die Morphogenese der Ependymitis granularis). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1938, t. 109, c. 1, p. 46-81.

Ce travail comporte un premier ensemble d'acquisitions sur les processus inflammatoires au niveau des espaces liquidiens. Les auteurs étudient le mode de propagation des altérations inflammatoires aux parois des espaces liquidiens internes soit donc des ventricules cérébraux. D'après l'examen de 14 cas de méningite purulente, de 18 cas de méningite syphilitique et de 18 cas de méningite tuberculeuse, ils expliquent l'évolution jusqu'au stade terminal de l'épendymite en tant que signe de participation des voies liquidiennes internes. L'épendymite provient ordinairement d'une infection qui se propage à partir des espaces liquidiens externes aux espaces internes. Rarement le sens de propagation de l'infection est inverse. Quant à la morphogénèse des altérations relatives aux parois ventriculaires H. et S. distinguent 3 stades successifs. Ainsi ils décrivent la mutation de la subépendymite jusqu'à l'épendymite granulaire ou diffuse. Ils considèrent comme état résiduel d'une méningite syphilitique antérieure la forme granulaire survenant régulièrement en cas de paralysie générale et de tabes. Les tubercules épendymaires consécutifs à la méningite tuberculeuse occupent une position à part puisque, figurant comme formations tuberculo-spécifiques (nodules superficiels et tubercules profonds miliaires). Bibliographie d'une page. W. P.

MARTINOFF (G.). **Les méningitides hémorragiques** (Die hämorrhagischen Meningitiden). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, t. 164, c. 5, p. 687-698.

L'auteur rapporte une observation dans lequel existait une lésion directe des vaisseaux méningés par artérite ou phlébite aiguë, diapédèse ou rupture successive. De tels cas ont déjà été publiés, M. mentionne certains d'entre eux dans lesquels le saignement d'un foyer méningo-encéphalitique de la surface cérébrale ou de la paroi ventriculaire fut cause d'un saignement sous-arachnoïdien. Il se peut que l'hémorragie se produise dans quelques cas par diapédèse d'un vaisseau à paroi intacte (Ricker), cependant une semblable hypothèse a encore besoin d'être vérifiée.

Les hémorragies sous-arachnoïdiennes provoquées par des méningitides n'ont pas l'évolution clinique des hémorragies spontanées mais de saignements secondaires sous-arachnoïdiens ; elles apparaissent donc comme des complications secondaires d'une méningite déjà évidente. Bibliographie. W. P.

ROIG (A.). **Deux observations de méningites aseptiques traitées par la sulfamide.** *Rev. méd. de Nancy*, 62e année, t. LXVII, n° 2, p. 68-70.

Apport de deux observations de méningite puriforme aseptique guérie à la suite de traitement sulfamidé seul. Dans un des cas, le traitement a dû être prolongé pendant cinq semaines, atteignant une dose totale de 70 g. de 1.169 F., tandis qu'il n'a été que de 27 g. dans l'autre cas. La médication a été administrée uniquement par voie digestive. Il semble que l'intervention de ces médications très actives ne doive pas modifier les règles chirurgicales commandant le traitement direct d'un foyer d'infection juxta-méningé ; mais elles constituent un appoint très appréciable pour compléter médicalement le résultat espéré de ces interventions. P. M.

VAMPRÉ (E.) et **GAMA** (Carlos). **Tumeur kystique de la grande citerne** (Tumor cistico da cisterna magna). *Revista da Associaçao Paulista de Medicina*, 1938, XII, n° 6, juin, p. 573-590.

Observation détaillée d'une malade de 31 ans chez laquelle le diagnostic initial d'affection rénale entraîna une néphrectomie. La progression lente de l'hypertension intracranienne ne fut exactement diagnostiquée qu'à l'occasion d'un examen ophtalmoscopique et c'est alors que furent posées les hypothèses d'une affection infundibulaire puis d'une lésion pariétale droite. Deux ans et demi plus tard, après échec de la radiothérapie profonde et aggravation des signes oculaires : ventriculographie gazeuse. Celle-ci montra l'existence d'une hydrocéphalie communicante mais ne permit aucune localisation tumorale. Une épreuve lipiodolée confirma les données pneumo-ventriculographique et montra l'arrêt complet et permanent du lipiodol au niveau de la grande citerne. Une laminectomie cervicale haute entraîna une amélioration post-opératoire. Malgré les bons résultats locaux, le malade mourut au quatrième jour de manifestations cardio-rénales.

H. M.

CHORÉE, ATHÉTOSE, SPASMES

CARDAS (**M.**) et **CHILIMAN** (**M.**). **Anémie et chorée aiguë.** *Archives de Neurologie* (Bucarest), 1939, n° 1, p. 71-72.

La recherche systématique de l'anémie dans la chorée aiguë a montré son existence dans 70 à 80 % des cas. Il s'agit d'une anémie légère, isochrome qu'il importe de rechercher précocement en raison des thérapeutiques qu'elle devra faire mettre en œuvre.

H. M.

LEMKE (**R.**). **Des psychoses de la chorée mineure** (Ueber Psychosen bei Chorea minor). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1939, t. 109, c. 2, p. 211-217.

L'auteur rapporte trois cas de chorée avec psychose. La chorée est une affection cérébrale organique qui peut laisser des lésions cérébrales durables. En général, les troubles psychiques guérissent avec la maladie comme dans les 3 cas rapportés. L'auteur ne considère pas ces psychoses comme héréditaires. Bien que réalisant parfois le tableau d'une psychose endogène au stade aigu, l'évolution de la chorée et la dépendance du trouble psychique font la preuve de la nature symptomatique. Ces psychoses sont quelquefois diffciles à reconnaître en l'absence d'autres symptômes, mais l'auteur insiste sur la nécessité de toujours y penser chez les adolescents. Courte bibliographie.

W. P.

LEVY-VALENSI, JUSTIN-BESANÇON (**L**). **DELAY** (**Jean**) et **CUEL. Chorée gravidique mortelle. Etude des lésions nerveuses.** *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hopitaux de Paris*, 1939, n° 15, 15 mai, p. 722-729, 5 fig.

Au cours de l'évolution clinique d'une chorée gravidique mortelle, les auteurs signalent l'absence complète de troubles psychiques, le malade ayant conservé jusqu'à la mort une parfaite lucidité. Il n'existait aucun signe de la série encéphalitique et l'exament histologique a montré une réaction inflammatoire généralisée d'intensité assez faible au niveau du cortex, des méninges et des noyaux gris centraux (noyau lenticulaire plus spécialement) ; intégrité du mésocéphale et particulièrement du locus niger. Les auteurs passent en revue les différents types de lésions constatées au cours de la chorée de Sydenham et soulignent l'importance des noyaux de la base dans la genèse des mouvements choréiformes.

H. M.

MASSIAS (Charles) et PHAN-HUY-QUAT. Spasme de torsion et parkinsonisme postencéphalitique. *Revue médicale française d'Extrême Orient*, 1938, n° 4, avril p. 435-438.

Chez une Annamite tonkinoise de 34 ans est apparu à la convalescence d'une période fébrile et délirante un tremblement parkinsonien à la main gauche, puis un spasme de torsion du type Ziehen-Oppenheim ; celui-ci apparaît à la marche, sans signes pyramidaux, sans athétose, sans chorée, mais avec mouvements cloniques du membre supérieur gauche pendant la marche, sans signe de cirrhose hépatique. La nature postencéphalitique des troubles paraît probable. H. M.

TRABATTONI (Carlo). De la psychopathologie des choréiques (Chorée de Sydenham (Sulla psicopatologia del coreico (Corea di Sydenham). *Rivista di Patologia nervosa e mentale*, 1938, LII, n° 3, novembre-décembre, p. 423-457.

D'après les recherches de T. basées sur les données de la littérature et sur 129 observations, l'hypothèse de l'existence, chez les choréiques, d'un substratum hérédoconstitutionnel, ne semble pas vérifiée ; c'est ainsi que dans l'unique cas de psychose observé par l'auteur, il n'existait chez les ascendants directs qu'une tendance névropathique très discrète. De même l'étude de la personnalité à l'époque prémorbide n'a pu permettre la mise en évidence des moindres nuances psychopathiques. Quant aux manifestations psychiques au cours même de la chorée, la psychose choréique est exceptionnelle, mais on a souvent un complexe assez uniforme à la période prodromique et à la période d'état. L'étude de la personnalité postchoréique ne décèle que de légères modifications du caractère. Bibliographie de trois pages. H. M.

ENCÉPHALITES

ABUNDO (Emanuele d'). Sur un cas de hoquet incoercible épidémique (Su di un caso di singhiozzo incoercibile cosidetto « epidemico ». *Rivista di Patologia nervosa e mentale*, 1938, LII, n° 3, novembre-décembre, p. 358-366.

Dans un cas personnel l'auteur après avoir vu échouer toutes les thérapeutiques habituelles, a réussi à obtenir rapidement la cessatio n du hoquet par administration quotidienne d'infusion d'*atropa belladonna* (1 à 7 cc.). Bibliographie. H. M.

ANDERSON (D. M.) et DIXON (J. H.). Paralysie bulbaire aiguë. Compte rendu de deux cas (Acute bulbar paralysis. Report of two cases). *British medical Journal*, 1938, 26 novembre, p. 1077-1079.

Chez une fille de 6 ans et chez une autre enfant de 14 ans, les auteurs ont vu s'installer dans des conditions et dans des délais identiques deux cas de pol'oencéphalite mortelle après amygdalectomie. Ils considèrent qu'il existe une relation certaine entre l'affection et le fait que les loges amygdaliennes étaient encore ouvertes quoique bien cicatrisées lorsque les premiers symptômes pathologiques se manifestèrent. Dans les deux cas, l'incubation de quatre jours environ autorise à croire que l'infection s'est faite à la période même de la tonsillectomie ; elle semble s'être propagée à partir des loges amygdaliennes vers les noyaux dorsaux par l'intermédiaire des fibres périphériques du glosso-pharyngien. H. M.

KESSLER (M.) et MÜLLER (W.). Méningoencéphalite dans la maladie de Bang (Meningoencephalitis bei Morbus Bang). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1939, t. 109, c. 3/4, p. 347-362.

Rapport clinique et anatomo-pathologique d'une observation de méningo-encéphalite par maladie de Bang. Chez une femme de 26 ans un syndrome d'abord peu précis se développa au cours de plusieurs années, qui se révéla finalement comme méningo-encéphalite de Bang. Histologiquement existaient des lésions considérables de méningo-encéphalite chronique et des granulomes de Bang au niveau du rein. Les altérations encéphalitiques extrêmement étendues présentaient des infiltrations chroniques inflammatoires énormes, en partie granulomateuses. Les auteurs discutent le diagnostic différentiel clinique et anatomo-pathologique des manifestations nerveuses de la malade de Bang et soulignent la nécessité de penser aussi à une infection de Bang dans certains cas de méningite lymphocytaire. Bibliographie. W. P.

KUCHER (J.) et ZUTT (J.). Sur la réduction thérapeutique de hautes doses d'atropine. Contribution au traitement médicamenteux d'affections postencéphalitiques (Uber die therapeutische Reduction hoher Atropindosen. Ein Beitrag zur medikamentösen Behandlung postencephalitischer Leidenszustände). *De Nervenarzt*, 1939, c. 2, février, p. 71-78.

Cette communication d'intérêt pratique vise à modifier la cure bulgare selon les besoins des cas considérés. En variant et en réduisant peu à peu la dose initiale élevée du médicament choisi et en le combinant à un autre comparable mais à effet moins brusque et prolongé, les auteurs ont réussi à : 1° renforcer : l'efficacité diminuée à la longue ; 2° améliorer l'état général psychique à un tel degré que la petite augmentation des troubles moteurs est plus que compensée. K. et Z. rapportent le cas d'une fillette dont l'affection encéphalitique compliquée par une otite intercurrente présentait une évolution particulièrement longue. Un tel procédé est surtout à retenir dans les cas d'accoutumance aux hautes doses d'atropine. W. P.

LAVERGNE (V. DE) et HELLUY (R.). Deux cas d'encéphalite postmorbilleuse. *Rev. méd. de Nancy*, 62e année, t. LXVII, n° 4, p. 147-148.

Ces deux observations, classiques par ailleurs, sont intéressantes à signaler, en raison de la relative rareté des complications encéphalitiques au cours de la rougeole, et en raison de l'existence du trismus, et d'une certaine raideur généralisée, rappelant le tétanos, dans un de ces deux cas. L'autre observation concerne une forme légère et fugace, caractérisée par des signes d'ataxie cérébelleuse, des troubles psychiques légers, et une réaction méningée discrète, le tout ayant guéri en un mois. L'origine otitique ne peut être retenue dans aucune de ces deux observations. P. M.

LEITER (A.). Sur l'encéphalomyélite postvaccinale (Uber postvaccinelle Encephalomyelitis). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, t. 164, c. 2 et 3, p. 352-364.

Etude clinique et anatomo-histologique d'un cas tardif d'encéphalomyélite postvaccinale. L'auteur compare ses constatations anatomiques aux données histologiques de la littérature. Il souligne le degré de la réaction inflammatoire et insiste à ce propos sur des questions importantes de diagnostic. Ainsi il prend position pour délimiter les tableaux de l'encéphalomyélite disséminée et de la sclérose en plaques. Il compare son cas tardif

à celui des encéphalites postmorbilleuses et insiste sur la concordance clinique du syndrome observé avec la symptomatologie de l'encéphalomyélite postvaccinale généralement décrite. Bibliographie. W. P.

ROGER (Henri), **ARNAUD** (Marcel) et **PAILLAS** (Jean). **Contribution à l'étude diagnostique des encéphalites pseudo-tumorales.** *La Presse médicale*, 1939, n° 26, 1er avril, p. 485-488.

De leur travail, illustré de plusieurs observations personnelles, les auteurs donnent les conclusions suivantes :

Les encéphalites pseudo-tumorales constituent un syndrome clinique dont le démembrement s'effectue progressivement. A côté des leuco-encéphalites mortelles dont la forme de Balo est le type le plus achevé, il faut grouper des formes régressives d'un meilleur pronostic et dont l'étiologie est imprécise. L'existence nosologique de ce groupe d'encéphalites se base sur un groupement symptomatique trés spécial, triade clinique, ophtalmologique et ventriculographique.

1° *La clinique* montre une séméiologie diffuse ou en foyer faisant préjuger d'une hypertension intracranienne et d'une atteinte parenchymateuse. 2° L'ophtalmoscopie décèle un œdème papillaire associé à des signes assez particuliers : baisse considérable de l'acuité visuelle, modification anormale du champ visuel ; absence d'hypertension artérielle rétinienne. 3° La ventriculographie affirme le diagnostic au cours de la ponction et surtout à la lecture d'images trés spéciales : petits ventricules en position normale ou déplacés en totalité.

Le pronostic est variable : mortel pour les leuco-encéphalites, il est favorable pour les formes régressives, plus fréquentes, mais où les rechutes sont possibles. *Le traitement* repose sur les médicaments anti-infectieux diffusibles qu'il faut administrer précocement intensément et longtemps. Mais c'est l'insufflation gazeuse endocranienne qui aide le plus puissamment la guérison (résurrection dans une des observations rapportées). Parfois la craniotomie joint à un rôle explorateur son efficacité décompressive indéniable. H. M.

SCHERER (H. J.) et **COLLET** (L.). **Contribution à la neuropathologie du chien Avec remarques sur la pathologie de la maladie de Carré** (canine distemper, Staupe-Encephalitis). *Journal belge de Neurologie et de Psychiatrie*, 1939, n° 2, février, p. 132-143, 18 fig.

Les auteurs décrivent trois cas de maladies cérébrales spontanées, d'aspect histologique totalement différent, observées chez le chien : 1° Un processus d'intense prolifération vasculaire intracorticale, symétrique, diffuse, intéressant toute la convexité cérébrale, sans lésions inflammatoires intracérébrales ; par contre, existence d'une méningite lympho- et plasmocytaire discrète. A de nombreux endroits, des proliférations vasculaires s'accompagnent de nécroses pseudolaminaires récentes; cependant, les proliférations vasculaires pures sans lésions du parenchyme sont très étendues. 2° Un cas d'encéphalite focale disséminée ou sclérose en plaques aiguë typique et pure, sans encéphalomyélite diffuse et sans méningite. Les lésions focales, de dimensions considérables et clairement visibles à l'œil nu dans l'organe frais, sont localisées surtout dans la protubérance, les ganglions basaux droits et dans la substance blanche sous-corticale pariétale des deux côtés. Ces plaques portent toutes les caractéristiques histologiques d'une sclérose en plaques. 3° Une encéphalite chronique diffuse sclérosante ou sclérose diffuse inflammatoire, déjà très avancée, des deux hémisphères cérébraux. Le processus a déjà entraîné un rétrécissement considérable de la substance blanche avec hydrocéphalie

ex vacuo. On ne trouve nulle part de proliférations vasculaires ou de lésions focales quelconques.

Cliniquement les deux premiers cas, d'évolution sous-aiguë, n'éveillaient pas l'idée d'une maladie de Carré. Le 3e chien avait eu une maladie de Carré, apparemment guérie, et c'est seulement plus tard que s'installèrent des symptômes durant dix-huit mois. Au point de vue anatomique, les trois cas diffèrent tellement entre eux que les auteurs estiment ne pouvoir les considérer comme appartenant à la maladie de Carré. Ce diagnostic doit être, dans l'état actuel des connaissances, un diagnostic étiologique ; l'histopathologie de l'affection n'étant pas encore définie avec une précision suffisante pour permettre un diagncstic purement histopathologique. Bibliographie.

H. M.

SCLÉROSE EN PLAQUES

AMODIO (Giuseppe). Les troubles psychiques dans la sclérose en plaques (I disturbi psichici nella sclerosi in placche). *Rivista di Neurologia*, 1938, f. VI, décembre, p. 544-556.

Cet essai de synthèse des cas publiés ne permet pas de conclusion nette en raison des opinions très différentes des auteurs sur ce sujet. Toutefois les troubles psychiques peuvent être groupés en troubles affectifs, syndromes déficitaires et démentiels, psychoses rattachables à un type cliniquement défini (psychose maniaque dépressive, hallucinatoire, etc.), ces manifestations ont une prédominance variable avec la période clinique de l'affection causale et vraisemblablement avec l'état constitutionnel du malade. Bibliographie. H. M.

HASSIN (George B.). L'encéphalomyélite disséminée (méningo-encéphalomyéloradiculite) en face de la sclérose en plaques (Disseminated encephalomyelitis (meningo-encephalomyeloradiculitis) versus multiple sclerosis). *Archives of Neurology and Psychiatry*, 40, n° 6, décembre 1938, p. 1111-1125.

Observation anatomo-clinique d'un cas de méningo-encéphalomyéloradiculite ayant évolué en 35 jours et dans laquelle les infiltrations hématogènes massives des vaisseaux sanguins étaient associées à des foyers disséminés de dégénérescence nerveuse. La survenue de tels foyers dans l'encéphalomyélite disséminée devrait ne pas être considérée comme partie intégrante de l'affection mais comme une complication propre aux cas mortels. Il peut en réalité exister un rapport causal entre la dégénération et l'exagération des infiltrations vasculaires, mais le facteur toxique joue un rôle très considérable attendu que ces altérations peuvent se rencontrer dans des territoires indemnes de toute infiltration et inversement. Au niveau des foyers de dégénérescence, les altérations réactionnelles peuvent être surtout microgliales, c'est-à-dire mésodermiques ; pareil fait ne se produit pas dans la sclérose en plaques et témoigne de l'existence d'un facteur vasculaire ou d'une toxémie grave. Dans les infiltrations vasculaires extensives d'origine sanguine du parenchyme cérébral, de la moelle, des racines et des méninges, l'encéphalomyélite compliquée de foyers de dégénération ne diffère pas seulement de la sclérose en plaques mais aussi dudit ramollissement dégénératif multiple. Ainsi cette dernière affection, l'encéphalomyélite disséminée et la sclérose en plaques constituent bien des entités cliniques différentes. H. M.

LEPINE (Jean), MOREL (Albert), ARLOING (Fernand), JOSSERAND (André) et PERROT (Louis). Sclérose en plaques et acide déhydrascorbique à anneau lactonique ouvert. *Bulletin de l'Académie de Médecine*, 1939, 121, n° 10, p. 369-372.

Les auteurs rappellent avoir déjà attiré l'attention sur les rapports paraissant exister entre la vitamine C et l'orientation des phénomènes fermentaires dont le trouble était par eux envisagé, comme jouant un rôle dans la production et l'évolution de la sclérose en plaques. L'acide déahydrascorbique fut essayé et donne quelques résultats favorables. A la suite de nouvelles recherches les auteurs considérant qu'il était nécessaire de s'éloigner davantage de l'acide ascorbique qu'ils ne l'avaient fait en partant de son premier produit d'oxydation réversible, ont utilisé l'acide 2-3-dicéto-*l*-gulonique soit en solutions injectables par voie intraveineuse soit en solutions buvables. Ce dernier mode d'absorption semble peut-être le plus actif ; mais dans tous les cas le traitement est d'une innocuité absolue.

Dans plus de la moitié des cas, il existe une amélioration rapide des troubles moteurs plus marquée dans les formes d'atteinte clinique basses et périphériques. L'action sur les troubles cérébelleux fut sensiblement moins nette. Les formes aiguës sont moins, influencées que les formes à marche lente. Parfois les réflexes ont pu redevenir normaux, le nystagmus et le tremblement disparaître complètement. Du point de vue subjectif les sujets accusent une sensation nette de bien être. A noter que souvent le traitement a dû être répété deux ou même trois fois à trois semaines d'intervalle pour se montrer efficace. H. M.

REUTER (A.) et BAYER (L.). Sur la sclérose en plaques et les encéphalomyélitides aiguës apparentées (Ueber die multipleSklerose und die verwandten akuten Encephalomyelitiden). *Der Nervenarlz*, 1939, c. 2, février, p. 62-71.

Les auteurs, à propos de 2 cas, reprennent l'étude de la question pathogénique des maladies inflammatoires du système nerveux central telles que les encéphalomyélitides et la sclérose en plaques. Ils prédisent dès maintenant un résultat négatif à l'hypothèse des ferments lipolytiques. Ils sont enclins à considérer l'encéphalomyélite disséminée aiguë, para-infectieuse et postvaccinale, comme une maladie infectieuse spécifique déclenchée ou provenant spontanément de la rougeole, de la varicelle, de la vaccine, de la grippe. La sclérose en plaques mérite de conserver une position à part à cause de l'absence d'immunité et en raison de son évolution par poussées, mises à part les théories fermentatives. Bibliographie. W. P.

SCHACHTER (M.). Sclérose en plaques et vitamines *Rev. méd. de Nancy*, 61e année t. LXVI, n° 2, p. 51-53.

Revue générale de la question des hypovitaminoses dans l'étiologie de la sclérose en plaques, d'après les recherches des auteurs roumains et lyonnais principalement : l'avitaminose C retient d'abord l'attention et oriente certains essais thérapeutiques, mais sans qu'il soit observé d'amélioration nette des troubles nerveux spécifiques. Tout au plus l'auteur a-t-il constaté un effet tonifiant sur l'organisme en général.

L'existence de troubles secrétoires gastriques communs à la sclérose et à l'avitaminose B2 a fait penser à l'intervention de cette carence ; les relations de la sclérose en plaques avec l'anémie pernicieuse et la sprue paraissent en faveur de cette hypothèse. Mais là aussi, la thérapeutique vitaminique reste à l'étude. P. M.

WITZLEBEN (H. D. v.) et WERNER (A.). Encéphalite épidémique, tumeur cérébrale, sclérose en plaques (Contribution au développement de la symptomatologie de la sclérose en plaques). Encephalitis epidemica, Hirntumor, Multiple Sklerose (Ein Beitrag zur Entwicklung des Symptomenbildes der multiplen Sklerose). *Der Nervenarlz*, 1939, fasc. 2 février, p. 78-84.

Exposé du cas d'un malade, chez lequel apparut la symptomatologie suivante : fièvre, diplopie, somnolence remarquable durant des années, en outre atteinte avec paralysie temporaire des muscles oculaires et avec nystagmus passager. La malade est examinée pour des troubles de la marche, après 15 ans d'évolution. Ses constatations radiologiques ayant fait soupçonner une tumeur de la fosse cérébrale moyenne on pratique des irradiations dont le résultat est défavorable.

Le diagnostic demeure hésitant entre une néoplasie et une encéphalite chronique, mais ce dernier est éliminé par la suite en raison de l'intolérance à l'atropine. L'hypothèse d'une sclérose en plaques ayant été ensuite envisagée les auteurs concluent finalement à l'association de deux affections, à savoir une sclérose en plaques greffée sur l'encéphalite.

En faveur de la sclérose en plaques plaident les arguments suivants : complexité et variabilité de la symptomatologie, intolérance à la cure bulgare, efficacité de la chrysothérapie. Courte bibliographie. W. P.

COLONNE VERTÉBRALE

DROUET, ROUSSEAUX. MATHIEU (F.) et HANTCHEFF. Fracture de la colonne dorsale avec paraplégie. Laminectomie tardive. *Rev. méd. de Nancy*, 62e année, t. LXVII, n° 6, p. 245-247.

A la suite d'une fracture de la XIe vertèbre dorsale, survenue au mois de juillet 1936 et non réduite, un jeune homme de 26 ans présente une paraplégie spasmodique complète, avec rétention ayant nécessité la cystostomie, symptôme intense d'automatisme et troubles trophiques considérables des membres inférieurs. La laminectomie, pratiquée le 30 mai 1938, montre un enserrement de la moelle, déformée « en sablier ».

L'intervention est suivie d'une légère récupération de la sensibilité vésicale, et de la sensibilité tactile des membres inférieurs, ainsi que d'une amélioration de l'état des téguments, mais, comme le faisaient prévoir les lésions médullaires d'aspect cicatriciel, la récupération motrice a été nulle. P. M.

PACIFICO (Arturo). Importance de quelques processus morbides du rachis cervical dans la pathogénie du syndrome de Dupuytren (Importanza di alcuni processi morbosi del rachide cervicale nella patogenesi della sindrome di Dupuytren) *Rassegna di Neurologia vegetativa*, 1938, I, n° 1-2, 30 mai, p. 34-80, 15 fig.

P. fait une revision critique des théories pathogéniques de la maladie de Dupuytren en insistant plus spécialement sur la théorie médullaire ; il montre à l'aide de 7 observations cliniques toute l'importance des lésions du rachis cervical dans la genèse du syndrome ; les troubles trophiques de l'aponévrose palmaire étaient vraisemblablement en rapport dans ces cas avec une atteinte des voies parasympathiques préposées au trophisme de l'aponévrose elle-même, au niveau des funiculi ou des racines du plexus brachial. H. M.

ROUQUIER, IDRAC, ROUSSEAUX et PENIN. Fracture de la colonne dorsale avec paraplégie. Laminectomie précoce. *Rev. méd. de Nancy*, 62e année, t. LXVII, n° 6, p. 247-251.

En opposition avec le cas de Drouet, Rousseaux, Mathieu et Hantcheff opéré trop tardivement, une laminectomie pratiquée au quatrième jour pour fracture de D3, non

seulement est parfaitement tolérée sans shock, sous anesthésie locale, alors même qu'il existait déjà quelques phénomènes pulmonaires congestifs, mais encore améliore très rapidement les troubles vésicaux et les escharres, fait déjà signalé par Leriche. Les symptômes d'amélioration motrice font espérer mieux encore, l'intervention ne remontant qu'à trois mois. P. M.

SAMSON (J. E.). **Syndrome douloureux lombo-sacré.** *L'Union médicale du Canada*, 1938, t. 67, n° 12, décembre, p. 1267-1272, 5 fig.

Après un bref rappel anatomique, S. insiste sur l'importance de ce syndrome plus fréquent qu'on ne l'admet généralement, en mettant en relief les différents points de l'examen clinique et radiologique susceptibles de permettre le diagnostic.

H. M.

SANGUIGNO (Lorenzo). **Sur deux cas de côte cervicale avec troubles neuro-vasculaires du membre supérieur droit** (Su due casi di costola cervicale con disturbi neuro-vascolari dell'arto superiore destro). *La Riforma medica*, 1939, LV, n° 4, 28 janvier, p. 136-141, 3 fig.

Chez le premier malade, il s'agissait avant tout d'une symptomatologie angio-neurotique par irritation du sympathique cervical ; dans le second cas, il existait une paralysie flasque de tout le membre avec anesthésie complète, attribuable à une compression du plexus brachial. Bibliographie. H. M.

WESPI (H.). **Cas de fracture vertébrale spontanée au cours de la crise cardiazolique** (Ein Fall von spontaner Wirbelfraktur im Cardiazolanfall). *Archives Suisses de Neurologie et de Psychiatrie*, 1938, vol. XLII, fasc. 2, p. 404-406, 1 fig

Observation d'un malade chez lequel s'est produit, au cours du choc tonico-clonique consécutif à l'administration de 0 5 g. de cardiazol intraveineux un craquement osseux distinct. Il s'était produit une véritable fracture du corps de la septième vertèbre dorsale dont l'auteur discute la pathogénie. Il rappelle que des faits analogues ont été signalés au cours du tétanos et que, d'autre part, les malades traités par le cardiazol accusent fréquemment des douleurs dorsales. De tels symptômes méritent d'être retenus lorsqu'il s'agit d'appliquer la thérapeutique cardiazolique, chez des sujets d'un certain âge. W. P.

ÉLECTROLOGIE

DOW (Robert). **L'activité électrique du cervelet et sa signification fonctionnelle** (The electrical activity of the cerebellum and its functional significance). *Journal of Physiology*, 1938, 94, n° 1, p. 67-86, 10 fig.

Travail ayant pour but l'étude des trois points suivants : quelles sont les caractéristiques de l'activité électrique du cervelet ? Comment cette activité peut-elle être modifiée ? Existe-t-il une relation entre cette activité électrique et la fonction motrice. Les recherches de D montrent que l'activité électrique est uniforme dans tout le cervelet ; elle consiste en oscillations de potentiel, petites, rapides, irrégulières parmi lesquelles peuvent se distinguer des groupes d'ondes régulières à même fréquence élevée (150 à 250 par seconde). Aucune stimulation afférente ne semble la modifier à condition que la pression sanguine ne soit pas troublée. De même et pour aussi longtemps que la circulation sanguine ne se trouve pas altérée, l'oscillogramme n'est pas modifié par sec-

tion complète de la plupart des fibres afférentes au cervelet (exception faite d'un léger ralentissement de la fréquence et d'une tendance accrue à la périodicité). L'activité du cervelet est extrêmement sensible aux modifications circulatoires locales, à l'asphyxie et à l'abaissement local de la pression sanguine. Dans les cas de mauvaises conditions circulatoires et respiratoires les ondes peuvent se produire avec une fréquence moindre et occasionnellement avec une amplitude plus grande qu'à l'état normal. Ceci est à considérer comme une tendance pathologique à la synchronisation à une fréquence lente et doit être distingué d'une augmentation vraie de l'activité ainsi qu'on l'observe immédiatement après faradisation intense du cortex cérébelleux.

L'excitation faradique du cortex cérébelleux, du côté de la dérivation, est suivie par une période d'activité diminuée, lorsque l'excitant est relativement bref ou faible. Dans le cas où ce dernier devient plus intense ou plus prolongé, le résultat immédiat consiste en un véritable accroissement de l'activité avec augmentation de l'amplitude jusqu'à trois fois les valeurs à l'état de repos, une fréquence atteignant 300 par seconde et une synchronisation des ondes. Mais on assiste alors à une période beaucoup plus longue de diminution de l'activité.

De telles modifications postexcitatoires de l'activité électrique de l'aire inhibitrice du lobe cérébelleux antérieur se reflètent dans le tonus postural d'un muscle extenseur dans la rigidité décérébrée. Tous autres facteurs étant égaux, le tonus postural est inversement proportionnel au degré d'activité mesuré par la fréquence et l'amplitude des ondes du lobe antérieur du cervelet. Les mêmes corrélations entre l'activité fonctionnelle et électrique de l'airc inhibitrice peuvent être démontrées par cocaïnisation de ce territoire. Ainsi la méthode oscillographique appliquée au lobe cérébelleux antérieur apparaît donc bien comme traduisant l'activité fonctionnelle de cette portion du cervelet. Bibliographie. H. M.

DROHOCKI (Z.). Sur la structure fine de l'écorce cérébrale d'après les données de l'électroencéphalographie (Ueber den feineren Bau der Hirnrinde auf grund der Elektroencephalographie). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Pyschiatrie*, 1939, t. 164, c. 5, p. 567-668.

Un champ cytoarchitectonique cortical constitue une formation complexe se composant de structures morphologiques différentes des structures primaires. Elles ne sont pas saisissables morphologiquement mais peuvent être fixées électriquement. Chacune de ces structures primaires (pluricellulaires) représente la base morphologique d'un automatisme déterminé. Plusieurs automatismes participent simultanément et successivement à la formation spontanée de tension de l'écorce au repos. Par une narcose appropriée on est en mesure d'isoler les structures primaires les unes des autres. Suivent des considérations sur la fonction corticale, l'automatisme conditionné, etc. L'auteur se propose de montrer ultérieurement comment la structure et les fonctions cortico-cérébrales sont susceptibles de changer les conceptions actuelles relatives à l'architectonie et aux mécanismes du cerveau. Bibliographie. W. P.

JANZEN (R.) et KORNMÜLLER (A. E.). Différences locales de manifestations cérébro-bioélectriques de malades par dérivation à travers le péricrâne (Örtliche Unterschiede hirnbioelektrischer Erscheinungen von kranken Menschen bei Ableitung durch die Kopfschwarte). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1939, t. 109, c. 2, p. 247-264.

Les auteurs fournissent des exemples nets obtenus chez des malades divers, montrant

que des différcnces locales, de l'activité cérébro-bio-électrique peuvent être également constatées dans le cas de dérivations à travers le péricrâne. C'est ainsi qu'ils ont exactement délimité des cas bien définis de territoires à particularités bio-électriques particulières. La possibilité de telles délimitations prouve que la dissémination physique des apparitions bioélectriques de l'écorce cérébrale est réduitc par les couches sus-jacentes. Le procédé technique est discuté en détail. Bibliographie.

W. P.

MICHON, LEICHTMANN et **RENAUDIN** : **Chronoscope électrique portatif pour la détermination des temps de réaction.** *Rev. méd. de Nancy*, 61e année, t. LXVI, no 7, p. 289-292.

Destiné à la détermination des temps de réaction, cet appareillage groupe sous un petit volume et un faible poids un chronoscope électrique fonctionnant sur courant alternatif, mesurant le temps en dixième de seconde près, et des connexions réalisées par l'intermédiaire d'une petite boîte contenant en même temps une pile sèche de ménage. Ce dispositif supprime l'emploi d'accumulateurs ; il peut être utilisé au lit même du malade et permet de mesurer d'une façon suffisamment précise les divers temps de réaction simples et complexes. P. M.

MORUZZI (Giuseppe). **Etude de l'activité électrique de l'écorce cérébrale dans l'hypoglycémie insulinique et dans différentes conditions modifiant le métabolisme des centres.** *Archives internationales de Physiologie*, 1939, XLVIII, f. 1, mars, p. 45-101, 14 fig.

Après un rappel des données de la littérature, l'auteur expose la technique adoptée dans ce travail qui a pour but l'étude des rapports entre l'activité biochimique et l'activité bioélectrique de l'écorce cérébrale. Les expériences réalisées sur le lapin et le chat éveillés ou en narcose barbiturique, ont permis l'étude : 1° de l'activité spontanée de l'écorce cérébrale dans l'hypoglycémie insulinique ; 2° de la nature et des causes des modifications hypoglycémiques de l'activité spontanée corticale ; 3° de l'action d'injections de lactatcs et de pyruvates sur l'activité électrique corticale chez l'animal hypo glycémique ; 4° de l'action d'injections intracarotidiennes de fluorure de sodium et d'injections intraveineuses de bleu de méthylène sur l'activité électrique corticale chez l'animal non hypoglycémique. M. discute les résultats obtenus et donne de ce mémoire les conclusions que voici :

1° Quand on réduit, par une hypoglycémie insulinique, le glucose qui est à la disposition des centres, l'activité électrique spontanée de l'écorce cérébrale subit des modifications importantes. Chez le lapin éveillé on voit en même temps apparaître le tableau bien connu, des manifestations extérieures de l'hypoglycémie insulinique ; il est de la sorte possible de faire une étude parallèle des deux ordres de phénomènes. 2° Chez l'animal sans narcose, on commence à observer des modifications dans l'oscillogramme cortical pour des valeurs de glycémie comprises entre 0,70 et 0,60 ‰. On observe alors une phase caractérisée par des ondes très amples (environ 1 mV), lentes (durée 0,2-0,4 sec. et rares (2-3 par seconde). Cette phase, dont la durée est variable, correspond à un état d'affaissement de l'animal (lapin). Sa signification est discutée dans le texte ; on souligne à cet égard les ressemblances bioélectriques avec le sommeil produit par les narcotiques barbituriques. 3° La progression ultérieure de l'hypoglycémie entraîne une diminution de l'activité électrique corticale. Cette diminution n'est pas continue, mais elle est interrompue par des périodes de restauration ; elle est surtout caractérisée par une diminution de la fréquence globale et de l'amplitude des ondes alpha. Quand la glycémie atteint 0,50-0,35 ‰, l'activité électrique spontanée a pratiquement disparu. A ce

moment, le lapin ne tient plus sur ses pattes ; il est couché sur le flanc, en état de relâchement musculaire complet. 4° Ce stade précède de très près celui des convulsions insuliniques. C'est dans cette phase de silence électrique de l'écorce cérébrale, et du cortex moteur en particulier, que les convulsions insuliniques apparaissent. Elles sont donc dépourvues de toute composante corticale. 5° Chez l'animal barbiturisé et chez le chat à « encéphale isolé », on arrive également à l'extinction de l'activité spontanée, qui n'est toutefois pas accompagnée par des convulsions. Chez l'animal barbiturisé, toutefois, il faut arriver à des valeurs de glycémie beaucoup plus faibles que chez l'animal normal avant d'observer des modifications dans l'oscillogramme. On propose une explication de ce fait. 6° Les modifications de l'activité électrique que nous venons de décrire sont liées à l'hypoglycémie ; en effet, elles manquent dans les cas où celle-ci est absente et elles disparaissent sous l'action du glucose. L'extinction de l'activité spontanée est, d'autre part, l'expression d'une action directe de l'hypoglycémie ; elle s'observe en effet avant l'apparition de tout signe de défaillance circulatoire. Les modifications observées dans l'activité électrique sont donc l'expression d'une carence en glucose des neurones corticaux. 7° L'extinction de l'activité spontanée ne signifie pas, au début tout au moins, épuisement complet des neurones corticaux. On peut encore observer, sur le cortex masticateur du lapin hypoglycémique, des accès d'épilepsie spontanée ou provoquée (faradisation). On voit alors les « ondes épileptiques » surgir d'un fond d'activité spontanée à peu près nul. 8° Dans les mêmes conditions, la transmission synaptique intracorticale est encore possible. En effet, quand l'activité spontanée a disparu on peut encore observer, dans l'aire acoustique du chat, la réponse primaire aux sons brefs ; dans le cortex masticateur du lapin, on peut encore provoquer une activité épileptique par faradisation du cortex homologue contralatéral. L'activité spontanée est donc plus sensible à la carence en glucose que les pulsations provoquées (ondes primaires), pulsations impliquant cependant une transmission synaptique. On propose une explication de ce fait. 9° L'injection intraveineuse de glucose a une action restauratrice immédiate lorsque l'extinction de l'activité n'a pas trop duré. Dans le cas opposé, l'action est immédiate sur l'attitude et les convulsions et est au contraire tardive (latence de 10 à 20 min.) sur l'activité électrique corticale. On saisit ici, vraisemblablement, les phases initiales des manifestations nerveuses complètement irréversibles ou tardivement réversibles, qui suivent parfois les hypoglycémies prolongées. On retrouve en même temps le phénomène décrit à l'alinéa 5, à savoir une différence de comportement entre l'écorce cérébrale et les centres sous-corticaux, expression probable d'une différence (au moins quantitative) dans leur métabolisme. Leur différence de rapidité de restauration après le rétablissement d'une glycémie normale ou surélevée est vraisemblablement le corollaire de leur inégalité de résistance à l'hypoglycémie. 10° L'injection de lactate ou de pyruvate n'a aucun effet restaurateur sur l'électrocorticogramme déprimé par l'hypoglycémie. La signification de ces faits est discutée. 11° L'injection intracarotidienne de fluorure de sodium (inhibiteur de la glycolyse) déprime (jusqu'à l'extinction totale), réversiblement, l'activité électrique corticale de l'animal non hypoglycémique. Cette action dépressive apparaît presque instantanément et disparaît également très rapidement par suite de la chute de concentration intracérébrale du fluorure en dessous d'une valeur critique. 12° L'injection intraveineuse de bleu de méthylène, à doses hypermétabolisantes, chez le chat à « encéphale isolé », sans insuline, exerce une action renforçatrice intense sur l'activité électrique corticale, spécialement lorsqu'elle est initialement déprimée. Cette stimulation qui s'exprime par une augmentation de fréquence et d'amplitude des ondes, qui restent du type normal, ressemble à celle de l'acétylcholine et diffère de celle de la strychnine.

Une importante bibliographie complète cet ensemble. H. M.

SCHIERSMANN (O.). Sur la possibilité d'influencer la pression liquidienne par irradiation céphalique par ondes courtes (Ueber die Beeinflussung des Liquordruckes durch Kurzwellenbesendung des Kopfes). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1939, t. 109, c. 2, p. 195-205.

Des mesures de pression ont montré que l'irradiation de la tête par ondes courtes détermine une augmentation de la pression liquidienne et le plus souvent une diminution de la pression sanguine. On observe simultanément une tendance au nivellement des valeurs de pression. Au cours de plusieurs séries de traitement les hautes pressions liquidiennes s'abaissent, les basses montent. Ces faits de même que les succès thérapeutiques obtenus s'expliquent par une influence compensatrice des ondes courtes sur le tonus neuro-végétatif. W-P.

LANGAGE

CRITCHLEY (Macdonald). Dysphonie spastique (parole inspiratoire) (Spastic dysphonia (« inspiratory speech »). *Brain*, 1939, LXII, 1, mars, p. 96-103.

Le but de l'auteur est d'attirer l'attention sur un trouble rare et très spécial du langage dans lequel la parole est émise avec gêne, effort et de manière à peine intelligible. Les modulations imparfaites s'associent à un défaut de prononciation des consonnes et des voyelles ; fréquemment ces troubles peuvent s'accompagner de contractions à allure de tics qui intéressent la face, le cou et même les membres supérieurs. Dans les quelques cas publiés antérieurement, ces anomalies du langage étaient associées à des troubles divers, dégénération cérébelleuse progressive et athétose double par exemple. L'auteur rapporte trois observations personnelles de ce trouble rare mais aucun diagnostic certain ne put être porté ; il propose pour le désigner le terme de dysphonie spasmodique ; celui de parole inspiratoire précédemment utilisé apparaît particulièrement impropre puisqu'en réalité c'est le plus souvent pendant la phase expiratoire seule que la parole est émise. Références bibliographiques. H. M.

GROSS (K.) et BAUER-CHLUMBERG (M.). Ecriture et maladie mentale (Handschrift und Geisteskrankheit). *Jahrbücher für Psychiatrie und Neurologie*, 1937, 54, 3, p. 312-329.

La discussion des rapports entre la graphologie et la psychiatrie trouve sa justification dans cette idée que chaque méthode utile à l'étude du caractère mérite l'attention du psychiatre. Les auteurs insistent sur l'intérêt de la graphologie scientifique moderne de L. Klages basée sur son œuvre « Le mouvement d'expression et la force de la figuration ». Ils en déduisent la doctrine de l'apparition du caractère dans l'écriture. Celle-ci est la trace graphique de mouvements expressifs et reproductifs. Le point de contact entre lui et le psychiatre se trouve donc dans ce fait que la graphologie peut traduire le caractère d'un individu et que certaines maladies mentales peuvent modifier le caractère. L'évolution biologique comme fond de la maladie fait retrouver parfois, dans l'écriture, le mode de réaction correspondant ainsi que d'autres particularités caractérologiques et affectives. Ainsi les recherches psychiatriques portant sur les données anatomiques, fonctionnelles et psychiques, peuvent être élucidées par les constatations supplémentaires fournies par l'écriture.

Les indications fournies par l'écriture sont donc utiles au psychiatre, au neurologiste,

au médecin légiste et enfin surtout au psychothérapeute. De nombreux exemples d'écriture sont reproduits dans ce travail et illustrent les affirmations de l'auteur.

W. P.

LEONHARD (K.). La signification des représentations optico-spatiales pour l'arithmétique élémentaire (Die Bedeutung optisch-räumlicher Vorstellungen für das elementare Rechnungen). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie,* 1939, t. 167, c. 2 et 3, p. 321-351.

L'auteur décrit un type de calcul spécial qui s'oppose à deux autres types (arithmétique de chiffres et de noms numéraux) qui, tous, existent assurément par prédisposition. Ces types individuels d'arithmétique soulèvent de nouvelles questions pour la localisation cérébrale des troubles du calcul. W. P.

NEWEKLUFOVA (G.). Comment le développement psychique de l'enfant retentit sur son langage ? (Wie projiziert sich die seelisch Entewicklung des Kindes auf die Sprache ?) *Zeitschrift für Kinderpsychiatrie,* 1939, f. 6, mars, p. 179-183.

Après avoir rappelé les relations entre l'ontogénèse et la philogénèse dans le domaine du langage, l'auteur expose comment le langage, dans son développement même, est considéré comme la résultante de deux systèmes dynamiques : « besoin » constitutionnel, endogène, du langage d'une part ; milieu exogène d'autre part. Il se produit un nivellement progressif du langage des petits enfants avec celui des adultes. Les erreurs du langage sont considérées, en principe, comme des formes de tension anormale entre ces deux pôles : constitution et milieu. La deuxième partie de cette étude est consacrée à l'exposé du langage primitif de l'enfant et à des considérations sur ses manifestations pathologiques. H. M.

NOYAUX GRIS CENTRAUX

COLLESSON (L.) et LOUYOT (P.). Syndrome thalamique hémialgique pur chez une diabétique hypertendue, lithiasique vésiculaire. Apparition du syndrome à l'occasion d'une crise de coliques hépatiques. *Rev. méd. de Nancy,* 61e année, t. LXVI, n° 7, p. 317-322.

Au cours d'une violente crise de coliques hépatiques, une religieuse de 50 ans présente brusquement un syndrome d'hémialgie douloureuse droite, bientôt accompagnée d'hémianopsie homonyme latérale droite, laquelle disparaît d'ailleurs en quelques jours. L'examen montre, sans discussion possible, qu'il s'agit d'un syndrome thalamique à forme hémialgique du type Lhermitte et Fumet, mais il se singularise par l'absence de trouble objectif des sensibilités superficielle et profonde, et par le déclenchement des algies, sous l'influence de certains mouvements ou de certaines attitudes, qui sont véritablement intolérables.

Le mode de début fait envisager l'hypothèse d'une pathogénie spasmodique vasculaire, avec hémorragies consécutives au niveau du thalamus, mais sans lésion au niveau du territoire de l'artère cérébrale postérieure. Un phénomène assez particulier est la stabilisation de la tension, depuis l'apparition du syndrome algique : alors qu'auparavant la maxima passait d'un jour à l'autre de 24 à 28 et la minima de 13 à 16, depuis l'ictus sensitif la tension est fixée à 20/10 ou 20/11 ; simultanément ont disparu des crises d'angine de poitrine et des spasmes vasculaires de l'hémicorps sain. La cobratoxinothérapie a donné des résultats encourageants, mais a dû être interrompue à cause de réactions thermiques, et d'une légère poussée de glycosurie.

KUTSCH (T.). Contribution à la localisation de l'hémiballismus (Ein Beitrag zur Lokalisation des Hemiballismus). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie,* 1939, t. 164, c. 2 et 3, p. 404-416.

Compte rendu d'un cas d'hémiballismus avec syphilis cérébrale et lésion du corps de Luys controlatéral. D'après ce cas et d'après les données de la littérature,on peut conclure que la lésion du corps de Luys est responsable de l'apparition de l'hémiballisme (celui-ci se réalisant par le déficit de mécanismes spécifiques régulateurs liés à l'intégrité du corps de Luys).

La lésion de l'autre corps de Luys n'est survenue que dans les derniers jours de la vie. L'auteur suppose donc que, par suite de l'état grave du malade, l'hémiballisme droit ancien, avait déjà cessé, de sorte que l'hémiballisme n'a pas eu le temps de devenir bilatéral. Bibliographie. W. P.

LEONHARD (K.). Lésion traumatique du thalamus entraînant l'hémianesthésie et une grave altération psychique (Traumatische Thalamusläsion mit Hemianësthesie und schwerer psychischer Veränderung). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten,* 1939, t. 109, c. 2, p. 264-281.

Observation d'une malade dont un grave traumatisme (fracture cranienne et longue perte de la conscience) a provoqué une anesthésie totale gauche et une perturbation gauche du sens du goût et de l'odorat. S'y ajoutent de graves altérations psychiques surtout dans le domaine affectif ; elles correspondent aux oscillations d'excitabilité mésencéphalique décrites par Kleist. Courte bibliographie. W. P.

OGGIONI (Gianfilippo). Sur un aspect particulier de la motilité réflexe extrapyramidale (Su di un particolare aspetto della motilità reflessa extrapiramidale). *Rivista di Patologia nervosa e mentale,* 1938, LII, n° 3, novembre-décembre, p. 367-376, 7 fig.

O.a fait, chez les parkinsoniens post-encéphalitiques une étude du phénomène de la roue dentée au niveau du pied, puis des réflexes tendineux, en général. Les graphiques obtenus montrent l'existence d'un développement caractéristique de l'onde musculaire qui présente une succession de détentes et de sursauts parfois avec rebondissements. Pour l'auteur ces aspects sont l'expression spécifique de la motilité réflexe extrapyramidale. Bibliographie. H. M.

STADLER (H.). Les maladies type pseudosclérose Westphal-Wilson sur les bases de recherches anatomiques, cliniques et biologiques héréditaires (Die Erkrankungen der Wetsphal-Wilsonschen Pseudosklerose auf Grund anatomischer, klinischer und erbbiologischer Untersuchungen). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie,* 1939, t. 164, c. 5, p. 582-643.

L'auteur se basant sur les progrès réalisés dans le domaine anatomo-clinique et biologique précise et réunit dans une étude d'ensembleles connaissances étiologiques, cliniques et pathogéniques relatives à ces affections. Il distingue 2 grands groupes : l'un comprend les sujets chez lesquels l'affection a débuté au cours de la puberté, l'autre ceux chez lesquels elle apparut plus ou moins longtemps après la puberté. Bibliographie.
W. P.

PSYCHOLOGIE

BECKER (P. E.) et LENZ (F.). Courbe de travail de Kräpelin et tentative psychomotrice à l'exploration des jumeaux (Contribution parallèle à l'investiga-

tion des jumeaux) (Die Arbeitskurve Kraepelins und ein psychomotorischer Versuch in der Zwillingforschung (Zugleich ein methodologischer Beitrag zur Zweillungsforschung). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1938, t. 164, c. 1, p. 50-68.

Rapport de deux séries d'enquêtes psychologiques et expérimentales concernant : 1° la courbe de travail (Kraepelin) ; 2° une tentative psychomotrice : ces recherches furent faites chez des jumeaux (9 couples de jumeaux univitellins et 9 de jumeaux bivitellins). Les deux méthodes sont destinées à examiner et à comparer les productions du travail et l'influence du milieu à côté du facteur héréditaire. Malgré nombre d'enregistrements psychotechniques les auteurs ne parviennent pas à des résultats précis, de sorte que l'interprétation en semble encore trop subjective. Bibliographie.

W. P.

BLEULER (E.). Commentaires et données supplémentaires relatives au mnémisme (Erläuterungen und Ergänzungen zum Mnemismus). *Der Nervenarzt*, 1939, III, p. 9-24.

Les conceptions mnestiques de l'auteur tendent à identifier l'âme à la complexité des fonctions cérébrales. B. définit la « mnémé « ou mémoire organique — au sens des Hering Semon — comme la particularité de l'être vivant de se modifier par toute fonction active ou passive. Ceci a pour résultat que des fonctions répétées ou pareilles se produisent de plus en plus aisément et que les fonctions actuelles ravivent les traces des précédentes. Bref, la *mnémé* possède toutes les qualités connues de la mémoire, peu importe qu'elle en ait la conscience qui ne manque jamais dans les créations ordinaires de la mémoire (souvenir). Elle se révèle aussi dans l'activité physique et dans la transmission héréditaire de générations en générations. Elle fixe les expériences vécues dans une suite continuelle. L'auteur parvient à exposer à fond l'ensemble de la doctrine du mnémisme pour aboutir à son interprétation de la vie. W. P.

GELMA (E.). Au sujet du délire. *Journal de Psychologie*, 1938, avril-juin, p. 287-298.

Importante étude au sujet de laquelle l'auteur conclut : « Le délire est l'aboutissement d'un processus lointain et complexe. Il est un terme évolutif. Son observation n'est intéressante qu'en tant qu'elle rend compte des étapes parcourues par la maladie, de l'enchaînement des troubles dont il est l'état terminal. Ce qui doit retenir l'attention est moins le thème de la pensée pathologique que l'assemblage des concepts qui édifient et maintiennent sa structure. Mais pour en faire l'inventaire, des méthodes nouvelles de recherche, qui s'avèrent malheureusement jusqu'ici ardues et décevantes, doivent être employées. Les psychanalystes nous ont avertis depuis longtemps des difficultés dues à l'inaccessibilité des délirants, à leur « résistance » si particulière. On ne s'imagine pas que des progrès soient réalisables en psychiatrie si l'on se borne à l'observation d'états terminaux. Aussi devra-t-on s'efforcer de mettre à jour ce dont ils dérivent, par tous les moyens d'accès à la psychicité profonde que nous possédons ». H. M.

KOVARSKY (Vera). La gaucherie. Les troubles fonctionnels d'origine psychogénique chez les gauchers contrariés. *Annales médico-psychologiques*, 1938, II, n° 4, novembre p. 545-562.

L'auteur applique le terme de gauchers contrariés aux gauchers chez lesquels l'interdiction de se servir des membres gauches et l'obligation d'employer ceux du côté droit a provoqué une rupture et un bouleversement de l'équilibre des systèmes fonctionnels. K. recherche l'origine, la genèse et la nature des troubles psycho-moteurs, intellectuels, phonateurs, caractériels et affectifs observés chez de tels sujets doués par ailleurs d'une

intelligence et d'une santé suffisantes ; ces troubles ne sont dus en aucune manière aux défauts héréditaires mais apparaissent indiscutablement causés par les désordres du développement provoqués ou suscités par l'influence dissolvante des erreurs d'ordre éducatif et psychologique commises par l'entourage du gaucher ; chez certains individus une auto-éducation soigneusement dirigée, l'autorisation donnée de l'emploi normal des membres gauches ont permis de faire disparaître des états apparemment graves et résultant en réalité exclusivement de l'attitude adoptée par les parents et les éducateurs. L'ambidextrie n'existe pas et l'éducation bimanuelle ne produit que des maladroits des deux mains. Ainsi l'expérience montre que chez un gaucher, l'usage forcé et presque exclusif de la main droite entrave le jeu de l'intelligence, de l'affectivité, rend pénible et malaisée l'acquisition des réflexes conditionnels. Les inconvénients qui s'attachent à la gaucherie ne sauraient donc en pratique contrebalancer de tels méfaits et il convient de ne pas lutter contre elle H. M.

NACHMANSOHN (M.). Essai de délimitation et de détermination de la notion d'instinct (Versuch einer Abgrenzung und Bestimmung des Instinktbegriffes). *Archives Suisses de Neurologie et de Psychiatrie*, 1937, vol. XL, fasc. 1, p. 173-179.

Travail ayant fait l'objet d'une conférence au Congrès des naturalistes de Lucerne dans lequel l'auteur expose une série de remarques préliminaires indispensables pour saisir l'essence de l'instinct. N. examine et réfute la doctrine trop diffuse de l'instinct de Monakow et, à propos de la thèse de Müller sur cette question, souligne la différence entre les notions d'instinct et de pulsion. Les données exposées par l'auteur sont basées sur les expériences réalisées chez différentes espèces animales (fourmis, insectes, etc.) Les points de vue souvent contraires d'autres auteurs comme Doflein, Bergson, Uexkuell, K. Bühler et J. Bauer, sont également rapportés. N. finit par prendre lui-même position, en adoptant les facteurs réels, métapsychophysiques de la biologie héréditaire : les dispositions et les facultés. Ainsi, il définit l'instinct comme une disposition d'existence, fonctionnant sous forme de réflexes qui s'enchaînent et se trouvent au service du programme vital de l'individu et de l'espèce. W. P.

RICCI (Amedeo). Etude du diagnostic différentiel par le test de Rorschach (Studi di diagnosi differenziale col reattivo del Rorschach). *Il Cervello*, n° 1, 15 janvier 1939, p. 11-20.

D'après la comparaison des résultats obtenus chez 100 jeunes sujets normaux et chez 30 petits et moyens psychasthéniques, R. considère que l'intérêt pratique de la réaction tient moins à sa valeur statistique formelle qu'à son interprétation avec les critères personnels intuitifs du sujet. Bibliographie. H. M.

SCHNEERSOHN (F.). Solitude et ennui comme facteurs psychopathiques. (Einsamkeit und Langeweile als psychopathische Faktoren). *Zeitschrift für Kinderpsychiatrie*, 1939, 5, janvier, pages 136-143 et mars pages 173-178.

S. considère que la névrose est conditionnée par l'ambiance du milieu où elle prend naisssance ; c'est ainsi qu'elle peut se développer chez un sujet placé au sein de sa famille et disparaître lorsqu'il se trouve en dehors de celle-ci, ou inversement. Il s'agit là d'un caractère propre à la névrose et qui l'oppose à la psychose, que le fait d'être influencée par la vie en société ; telle particularité s'observe spécialement dans les névroses infantiles ; selon que l'enfant trouve dans un groupement donné une place où il s'adapte ou ne s'adapte pas, ce dernier agira sur lui soit d'une manière éducative et encourageante, soit d'une manière excitante et décourageante. L'auteur souligne l'importance chez l'individu jeune du « facteur jeu ». Chaque enfant possède un besoin de jouer correspondant à son âge et à son caractère ; ce « facteur jeu » constitue un lien entre la

vie en groupe et la névrose ; non satisfait, il crée un état de déficience de jeu qui sera masqué par des dispositions névrotiques ou antisociales. L'auteur apporte de nombreux faits tirés de sa pratique médicale et précise la thérapeutique à mettre en œuvre. Spécialement dans les cas où la névrose s'est développée dans un milieu déterminé, la famille par exemple, et ne se manifeste pas lorsque le sujet se trouve dans un milieu différent, tel l'école, l'éloignement temporaire de l'un des membres, ou de toute la famille, est à recommander. H. M.

VERJAAL (A.). Considérations cliniques sur la conscience, la perception et le souvenir (Klinische Betrachtungen uber Bewusztsein, Wahrnehmen und Erinnorn) *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1938, t. 164, c. 1, p. 93-104.

Le clinicien hollandais V. définit la conscience au sens littéral : bewusst-sein = être conscient = « savoir qu'on est » moyennant la perception. C'est la perception qui met le sujet en état de retenir une impression sur sa propre existence et sur celle du monde extérieur. V. souligne la différence entre les perceptions intro- et extrospective. Ces 2 formes se produisent non pas simultanément mais indépendamment l'une de l'autre. Les perceptions introspectives (par exemple les pensées) ne sont pas localisées dans le temps et dans l'espace ; aussi ne serait-il pas possible de dire ce que l'on a pensé à un moment fixe ou à un endroit déterminé, si un rapport conscient n'était établi entre cette pensée et une perception du monde extérieur. V. étudie ensuite les différences existant entre le souvenir actif et passif qu'il oppose l'un à l'autre. Le souvenir ou l'imagination d'un événement antérieur peut, dans certaines conditions (mort imminente noyade, etc.) être réalisé en quelques secondes avec une acuité particulièrement grande. Chaque souvenir reproduit une certaine période ; cette période est en général d'autant plus grande qu'elle est plus reculée. En terminant, l'auteur attire l'attention sur la signification pratique de ces faits. W. P.

DÉMENCE PRÉCOCE

ABELY (Paul). Le traitement actuel de la démence précoce et d'autres psychoses par l'insuline et le cardiazol. *Annales médico-psychologiques*, 1939, I, n° 4, avril, p. 555-566.

Ce travail constitue un rapport présenté à la Société médico-psychologique et a pour but d'amorcer au sein de cette société une discussion plus vaste sur cette question méritant une mise au point aussi précise que possible. Rappelant les indications, contre-indications, techniques et résultats obtenus par la méthode de Sakel, de Méduna et par le traitement combiné, ainsi que les hypothèses sur leur mécanisme d'action, A. souligne leur intérêt à la fois thérapeutique et séméiologique. De telles méthodes témoignent de la relation étroite entre les bouleversements neuro-végétatifs et glandulaires et les perturbations psychiques et montrent à quel point, dans la démence précoce, le trouble des associations constitue le signe primaire et essentiel. H. M.

BAUMER (L.). Des schizophrénies guéries (Uebergeheilte Schizophrenien). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, t. 164, c. 2 et 3, p. 162-178.

D'après une étude de 120 cas de schizophrénie l'auteur a étudié le comportement ultérieur des 20 malades socialement guéris. Il distingue dans cette guérison sociale trois groupes : 5 malades présentaient vis-à-vis du monde extérieur un comportement pratiquement normal, 8 autres avaient atteint un degré de guérison telle qu'ils pouvaient juger de leur état morbide antérieur. Les 7 derniers malades présentaient une attitude intermédiaire quant à leur autocritique. En raison des différences d'évolution consta-

tées dans ces trois groupes, l'auteur montre l'existence d'une relation entre la symptomatologie des psychoses ici étudiées et leur comportement ultérieur. Bibliographie.

W. P.

BRAUNMÜHL (A.). Le traitement combiné de la schizophrénie par provocation de choc et de convulsion à l'exemple de la méthode du bloc (Die kombinierte Shock-Krampfbehandlung der Schizophrenie am Beispiel der « Blockmethode). » *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1938, t. 164, c. 1, p. 69-92.

Le traitement combiné d'après la méthode du bloc présente un progrès thérapeutique, puisque, par ce procédé, peuvent être traités des cas insulino-résistants. Le principe fondamental *général* de cette médication mixte consiste en l'application de la méthode de sommation (Georgi) qui associe le principe de la convulsion cardiazolique à l'hypoglycémie. B. emploie des degrés divers d'hypoglycémie et réveille, par principe, à l'aide d'oxygène. Le principe *spécial* de l'insulino-cardiazolthérapie combinée comme le propose l'auteur, repose sur la formation d'une base insulinique. L'auteur considère comme nécessaire, avant l'emploi du cardiazol, de réaliser un ensemble de chocs à l'aide de l'insuline. Cet ensemble de chocs serait réalisé par un minimum de 20 chocs profonds hypoglycémiques pour les cas récents et de 30 pour les plus anciens. L'auteur propose différents modes d'application de la thérapeutique : blocs simple, double et impair, fixés et alternant avec les blocs insuliniques. Ce procédé est considéré par B. comme la méthode de choix pour le traitement des schizophrènes anxieux et avant tout dans les stupeurs catatoniques. Celles-ci, selon leur gravité, motivent l'emploi systématique de blocs simples ou impairs à intervalles de 2 semaines. Indépendamment de son emploi dans la schizophrénie, ce procédé présente un intérêt général. En résumé, le traitement combiné sert à atteindre l'effet maximum avec un minimum de cardiazol, pour les raisons suivantes : possibilité d'application plus précise de la base insulinique, mode d'action plus efficace de ces convulsions. W. P.

FORSCHBACH (G.). Résultats de recherches électrocardiographiques au cours du traitement convulsivant de la schizophrénie par le cardiazol (Ergebnisse elektrokardiographischer Untersuchungen bei der Cardiazolshockbehandlung der Schizophrenie). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, t. 164, c. 5, p. 722-734.

F. a étudié les électrocardiogrammes de 8 malades, avant et après le choc au cours de 26 attaques épileptiformes provoquées par le cardiazol. Les modifications de la fréquence, les troubles de la conductibilité et de l'excitabilité se réduisent en partie à des incidents cardiaques proprement dits, en partie à l'excitation centrale et périphérique du vague, à l'évolution spasmodique et à l'anémie cérébrale. Ces constatations démontrent toute l'importance du système végétatif ; dans ces états, valeur du tonus initial et faculté d'adaptation sont à discuter lorsque sont envisagées les conséquences de l'injection de cardiazol. Un cas de bradycardie extrême après le choc et un cas de troubles de transmission démontrent nettement que la spasmothérapie par le cardiazol n'est pas sans risque et qu'il faut toujours tenir compte de la possibilité d'incidents cardiaques. Bibliographie. W. P.

Le gérant : J. CAROUJAT.

Imprimé par la Société française d'Imprimerie et de Librairie à Poitiers (France), 1939.
Published in France.

Tome 72. N° 2 Août 1939
REVUE NEUROLOGIQUE

MÉMOIRES ORIGINAUX

ÉTUDE ANATOMIQUE ET PATHOGÉNIQUE DES TUMEURS CÉRÉBRALES MÉTASTATIQUES

PAR

H. ROGER, L. CORNIL et J. E. PAILLAS

Dans une série de publications antérieures, nous nous sommes attachés, depuis 1932, à l'étude des métastases cérébrales. C'était jusqu'alors une branche de la neuropathologie quelque peu négligée. En effet, exception faite d'un petit nombre d'observations isolées publiées à cause de leur rareté, il n'y avait aucun travail d'ensemble sur la question : seuls un article de Gallavardin et Varay (1903) sur les cancers secondaires du cerveau et un mémoire de Globus et Selinski (1927) apportaient quelques précisions. Nous avons été conduits à reconnaître aux tumeurs cérébrales métastatiques (T. C. M.) des caractères bien particuliers, d'ordre clinique, anatomique et physio-pathologique. Ces notions ont été confirmées dans leurs grandes lignes par les auteurs qui depuis lors se sont occupés de la question. Nous ne désirons pas les exposer à nouveau, mais seulement préciser, en nous fondant sur nos documents personnels, les modalités anatomiques et la pathogénie de ces métastases.

Nous rappellerons tout d'abord que si les statistiques anciennes indiquaient la grande rareté de ces tumeurs (0,30 T. C. M. pour 100 cancers vérifiés, chiffre obtenu en bloquant un très grand nombre de statistiques), il nous était apparu dès 1933 que les T. C. M. étaient d'une fréquence beaucoup plus grande, et dans sa thèse, l'un de nous, qui apportait 21 observations personnelles ou inédites, notait déjà que 1 tumeur cérébrale sur 9 environ était d'origine métastatique. Cette proportion est encore affirmée par nos chiffres récents. En effet, nous avons depuis lors observé 14 nouveaux cas. Dans 80 % des cas (28 observations), la tumeur primitive est un épithélioma ; les cas restant sont constitués par des sarcomes (5 observations personnelles) et des mélanomes (2 observations personnelles).

Deux cancers sont particulièrement encéphalophiles, celui du poumon et celui du sein. Près d'un tiers des T. C. M. (exactement 28,5 %) surviennent après un cancer primitif du poumon souvent latent. En outre, de nombreuses tumeurs d'autres viscères ne colonisent dans le cerveau qu'après une étape pulmonaire. Ainsi, dans près de la moitié des cas, on peut incriminer un cancer primitif ou secondaire du poumon. Enfin, lorsqu'une T. C. M. est prise en clinique pour une tumeur primitive (le cancer initial étant masqué), il s'agit au moins deux fois sur trois d'une métastase d'origine pulmonaire. On voit le rôle considérable joué par l'épithélioma du poumon.

Le cancer du sein, à l'encontre des opinions anciennes (qui confondaient T. C. M. et métastases osseuses craniennes) arrive second avec 20 pour 100 ; lorsque la métastase cérébrale se produit, il est déjà connu.

Le cancer rénal (deux observations) est moins souvent à l'origine d'une T. C. M., mais il peut demeurer latent ; il en est de même du cancer du pancréas. Enfin, tous les viscères (1 épithélioma du rectum, 1 épithélioma de la vésicule biliaire, 1 cancer de l'ovaire, 2 cancers de l'estomac, 1 épithélioma cylindrique d'origine indéterminée, peuvent être le siège de cancer encéphalophile. Signalons cependant la rareté des métastases d'origine utérine (1 observation) eu égard à l'exceptionnelle fréquence des cancers de cet organe ; il est vrai que la forme malpighienne est habituelle et par conséquent la généralisation absente.

Les mélanomes enfin méritent une mention particulière ainsi que les sarcomes hématopoïétiques.

Considérations anatomiques.

I. — *Le siège.* — En général, les métastases siégeant dans le parenchyme, cerveau ou cervelet, sont plus fréquentes que celles développées dans les enveloppes ou les nerfs craniens, ou que les noyaux multiples ayant touché à la fois cerveau et méninges.

1° Les *métastases encéphaliques* sont le plus souvent multiples (8 fois sur 10), se répartissant dans le cerveau et le cervelet, tant à droite qu'à gauche. Dans 20 pour cent des cas, le noyau métastatique est unique, sans prédilection unilatérale. Il faut noter la fréquence de leur développement sur le trajet des artères cérébrales importantes (sylvienne et cérébrale postérieure en particulier). Nous avons noté par ailleurs une certaine symétrie dans la distribution des métastases multiples (*forme sylvienne symétrique et forme occipitale bilatérale des T. C. M.*).

2° Les *métastases méningées* siègent à la base ou à la voûte dans la région rolandique. Dans plus de la moitié des cas, la tumeur originelle est relativement proche, la métastase étant alors homolatérale.

Soulignons la rareté des nodules ventriculo-choroïdiens, en opposition aux données anciennes.

3° Les *métastases sur les nerfs craniens* peuvent être isolées ou associées à des nodules méningés ;

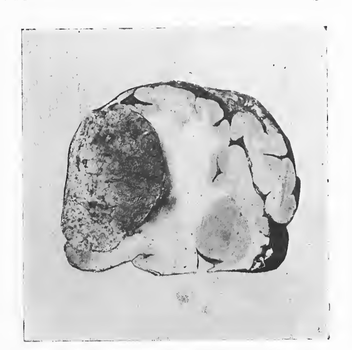


Fig. 1. — Métastase sous-corticale (épithéliome de la vésicule biliaire)

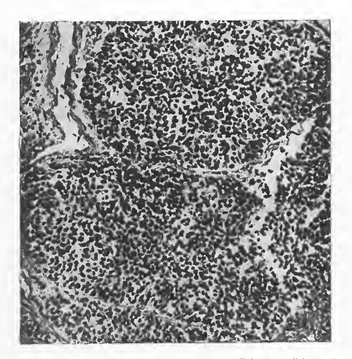


Fig. 2. — Métastase d'un épithélioma pulmonaire à petites cellules (noter l'absence de stroma, de vascularisation, et l'aspect nécrotique.)

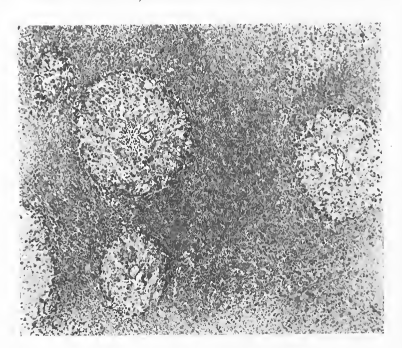


Fig. 3. — Aspect périthéliomateux (métastase cérébrale d'un épithélioma pulmonaire).

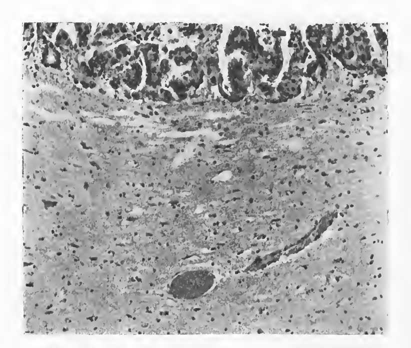


Fig. 4. — Lésions par « tamponnement » du parenchyme nerveux (séparation absolue des deux tissus). Remarquer la thrombose des vaisseaux voisins. (*Métastase d'un épithélioma gastrique*).

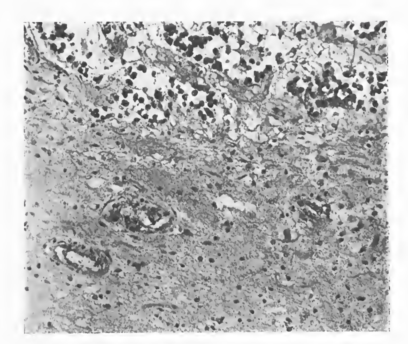


Fig. 5. — Lésion par « infiltration » du parenchyme nerveux. Remarquer la dissociation des fibres par les éléments cancéreux (*Métastase d'un épithéliome cylindrique de l'utérus*).



Fig. 6. — Propagation du néoplasme par la gaine de Virchow-Robin (*épithélioma gastrique*).

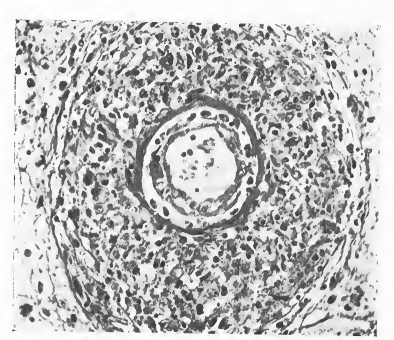


Fig. 7. — Propagation par la gaine de Virchow-Robin (*Réticulo-lymphosarcome*).

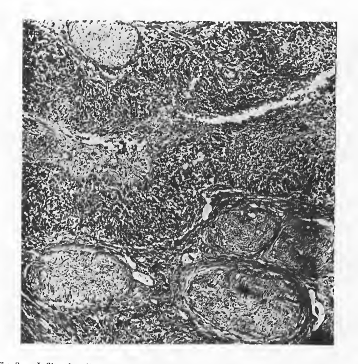


Fig. 8. — Infiltration d'un nerf cranien par des bourgeons néoplasiques (*cancer du sein*).

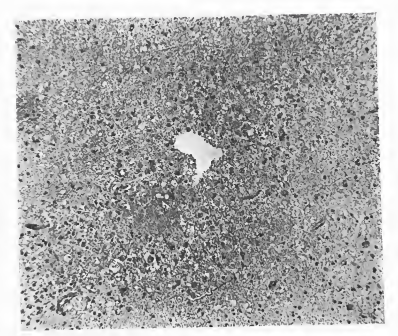


Fig. 9. — Lésions à distance des noyaux métastatiques : foyer nécrotique.

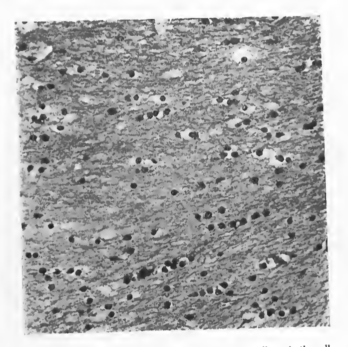


Fig. 10. — Lésions à distance des noyaux métastatiques : gliose réactionnelle.

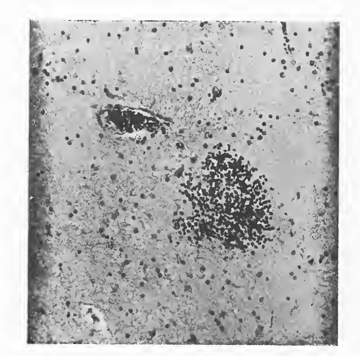


Fig. 11. — Lésions à distance des noyaux métastatiques : hémorragie artériolaire

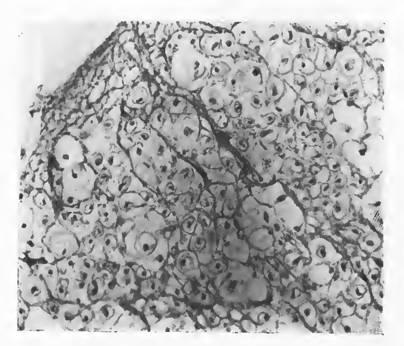


Fig. 12. — Lésions à distance des noyaux métastatiques, vacuolisation des cordons postérieurs de la moelle.

4° Enfin, on peut observer des *localisations multiples ostéo-méningo-encéphaliques.*

II. — *L'aspect morphologique* est variable.

Nous avons pu observer une T. C. M. qui s'objectivait par une tuméfaction extracranienne, la métastase méningée ayant perforé le crâne de dedans en dehors (hypernéphrome primitif).

1° Trois types de *métastases méningées* sont possibles :

a) Le type à *noyau unique* constitué par une tumeur dure de volume variable (une noisette ou un œuf) qui s'implante sur la face interne de la dure-mère et se niche sous la substance qu'elle refoule sans l'infiltrer ; cette métastase est donc parfaitement énucléable ;

b) Le type à *noyaux multiples*, souvent très volumineux, comprimant l'encéphale et accédant jusqu'aux ventricules ; ces nodules sont toujours indépendants de la substance cérébrale ; parfois retenus à la méninge par un étroit pédicule, ils se sont développés dans la profondeur à l'abri d'un mince toit cortical ; l'énucléation fait alors éclater la coque cérébrale ;

c) La *carcinose généralisée* est plus proche de la méningite cancéreuse que des tumeurs cérébrales ; les nodules sont innombrables, allant du grain de mil au petit pois ; signalons la métastase mélanique si caractéristique par sa teinte noir de jais.

2° Les *métastases encéphaliques*, exceptionnellement uniques, ou bien affleurent la corticalité, séparées en général de la pie-mère par une mince couche de substance grise, ou bien sont profondément situées. Les dimensions, bien que souvent notables, atteignent rarement les chiffres considérables des métastases méningées. Leur teinte est blanchâtre ou ocre (par nécrose hémorragique) ; elles sont entourées d'un halo de ramollissement souvent hémorragique.

Les métastases encéphaliques, à l'opposé des nodules méningés qui sont durs et résistants, ont une consistance en général molle et diffluente.

Pour peu que les tumeurs soient du volume d'une petite noix, la nécrose centrale est la règle ; il en résulte un aspect gélatineux ou caséeux qui a pu en imposer parfois pour un tuberculome, ou encore une liquéfaction totale aboutissant à la formation d'un pseudo-kyste. Il nous est alors arrivé de le ponctionner au cours d'une ventriculographie et d'obtenir par insufflation gazeuse ou injection au thorotrast une véritable kystographie : ces kystes peuvent être multiples (*forme polykystique*).

Le tissu nerveux enfin est bien souvent le siège d'un œdème généralisé, coexistant ou non avec une hydrocéphalie interne, et de multiples suffusions hémorragiques de petites dimensions, localisées souvent très loin de la tumeur elle-même.

III. — *La texture histologique* des tumeurs cérébrales métastatiques est marquée par un certain nombre de caractères communs, quelle que soit la tumeur primitive.

1° Les *métastases méningées* ont pour caractères essentiels d'être bien

limitées, d'être suffisamment vascularisées et, pour cette raison, de ne subir que rarement un processus de nécrose. Seuls les noyaux très volumineux subissent un processus de nécrobiose centrale, toujours limitée d'ailleurs.

Le stroma conjonctif est cependant toujours grêle, sauf dans les aires vasculaires.

2° Les *métastases encéphaliques* s'opposent aux nodules méningés.

Les rapports du tissu néoplasique et du tissu cérébral sont variables. Parfois, la séparation est absolue ; et d'autres fois le cancer pousse des prolongements dans la substance cérébrale, soit directement dans les espaces interfibrillaires, soit plus souvent par l'intermédiaire des gaines de Virchow-Robin. La vascularisation de ces métastases est toujours défectueuse (infiltration néoplasique des artères). Il en résulte la production de nécrose, en général associée à des raptus hémorragiques. De ce fait, l'aspect périthélial n'est pas rare ; il se voit de préférence dans les stades de début ou à la périphérie des noyaux cancéreux. Enfin, la liquéfaction kystique est fréquente.

La trame conjonctive est inexistante, et ce sont les fibres névrogliques qui assument parfois le rôle de soutien.

Le tissu nerveux est ainsi progressivement détruit par l'infiltration néoplasique.

3° Lorsque la métastase siège sur les *nerfs craniens*, les boyaux néoplasiques occupent les espaces inter- et périfasciculaires, dissociant les travées nerveuses. Souvent le nerf est entouré d'une véritable gaine néoplasique qui se développe peu à peu en couronne autour du foyer primitif. Le même processus s'observe au niveau des ganglions intracraniens.

IV. — *Le tissu nerveux* ne reste pas indifférent à son envahissement.

1° *Au niveau de la métastase* les éléments nerveux cellulaires et fibrillaires sont d'abord seulement refoulés ou dissociés ; ce n'est que dans un second temps, souvent tardif, qu'on observe leur altération, puis leur disparition complète. La névroglie persiste plus longtemps et sert de stroma aux cellules cancéreuses.

2° Le *tissu péritumoral* peut affecter plusieurs aspects :

Ou bien il est parfaitement normal, ce qui s'observe seulement si la tumeur n'est pas infiltrante, ou si elle n'est pas trop volumineuse. Dans ce dernier cas en effet, les éléments sont écrasés et dégénèrent par raison mécanique (*lésions par tamponnement*) ou ischémique.

Ou bien le parenchyme nerveux est *infiltré* par la tumeur (dégénérescence myélinique, corps amylacés, corps de Glüge), ce qui se traduit par une couronne noire de jais en cas de mélanomes.

Ou bien le tissu noble réagit par l'infiltration lympho-plasmocytaire et l'élaboration de néovaisseaux ; cette couronne de cellules rondes peut diffuser très loin le long des gaines de Virchow-Robin déjà enrobées par le néoplasme ; de nombreuses télangiectasies s'observent, qui sont la source de suffusions hémorragiques très abondantes dans certains cas.

3° A *distance de la tumeur* et parfois fort loin (lobe voisin ou même hémisphère opposé), on observe très fréquemment des altérations importantes.

L'œdème est la manifestation le plus souvent rencontrée ; souvent très intense, il siège alors au voisinage des gaines de Virchow-Robin cancérisées.

Des plages nécrotiques apparaissent dans le territoire d'une artère thrombosée par l'infiltrat néoplasique ou comprimée par la tumeur.

Des hémorragies microscopiques se rencontrent parfois à de grandes distances de la tumeur.

Nous mentionnerons enfin l'existence possible de lésions très intenses de la *moelle*, susceptibles d'acquérir une grande valeur physiopathologique : vacuolisation des cordons, œdème, dégénérescence de la substance grise. Nous expliquons ainsi l'aréflexie tendineuse des membres inférieurs si souvent observée.

Considérations pathogéniques.

Nous ne connaissons pas encore les raisons de la rareté des métastases intracraniennes, alors que la richesse de ses artères devrait exposer le cerveau à de nombreuses embolies. Mais, comme l'un de nous l'a longuement développé dans sa thèse, deux facteurs, ici comme ailleurs, expliquent la métastase.

Le premier tient au cancer primitif, c'est son potentiel prolifératif et sa faculté d'emboliser avec prédilection dans tel ou tel organe, facteur que nous avons appelé « l'organophilie active ». Le deuxième facteur tient à l'organe métastasé, l'encéphale, et à sa faculté de tolérer d'abord l'embolie néoplasique et d'en faciliter ensuite le développement : c'est « l'organophilie passive ». Pour que la métastase encéphalique se réalise, il faut que ces deux facteurs s'unissent. En faveur de cette théorie nous avons exposé, d'autre part, de nombreux arguments cliniques, anatomiques et expérimentaux.

Nous nous sommes attachés par ailleurs à reconnaître les voies empruntées par le néoplasme pour atteindre la boîte cranienne. Ainsi qu'en témoignent les statistiques que nous avons établies et *nos documents histopathologiques*, pour chacune de ces voies existe, d'une façon très générale, une catégorie de cancers primitifs, spéciale, et une localisation métastatique particulière. Ce sont :

1° La *voie artérielle*, ressortissant aux cancers du poumon et aux autres cancers viscéraux à relai pulmonaire. Les métastases se répartissent dans tout l'encéphale et s'associent parfois à d'autres localisations méningées ou osseuses. Cette voie est la plus généralement suivie.

2° La *voie lymphatique* empruntée surtout par les cancers du sein et peut-être par les sarcomes ganglionnaires de voisinage. Les déterminations sont méningées.

3° La *voie nerveuse*. Les cellules cancéreuses, remontant le long des

gaines et des espaces interfasciculaires, est empruntée, ou bien par certains cancers du sein, ou bien par des tumeurs de la face et du cavum. Les localisations sont neuroméningées ou dans les nerfs craniens seuls. Cette voie d'envahissement rentre dans le cadre de la neurophilie des cancers sur laquelle l'un de nous (L. Cornil) avec Mosinger a souvent insisté. Ces deux dernières voies sont plus rares que la première.

4° Enfin lorsque le néoplasme est parvenu à la boîte cranienne, sa dissémination nerveuse se fait en général le *long des espaces de Virchow-Robin*, et aussi par l'intermédiaire du L.-C.-R. Nous avons également observé, en particulier dans un cas de mélanome, des coulées sous-piemériennes qui entouraient le cerveau d'une véritable coque noire.

(*Laboratoire d'Anatomie Pathologique et Clinique Neurologique de la Faculté de Médecine de Marseille.*)

BIBLIOGRAPHIE

Roger (H.), Poursines (Y.) et Alliez (J.). Forme cérébrale du cancer pulmonaire. *Gazette des Hôpitaux*, 1932, 20 juillet, n° 27.

Paillas (J. E.). Les tumeurs cérébrales métastatiques. *Thèse Marseille*, 1933. Imprimerie Saint-Lazare, 214 pages.

Cornil (L.), Paillas (J. E.) et Vague (J.). Localisation ponto-cérébelleuse métastatique d'un épithélioma du cavum. *Société de Neurologie de Paris*, décembre 1933, in *Revue neurologique*, 1934, t. I, n° 1, p. 106-111.

Barré (J. A.) et Paillas (J. E.). A propos de deux observations de tumeurs cérébrales métastatiques. *Marseille médical*, 1934, t. LXXI, 5 février, n° 4, p. 159-166.

Paillas (J. E.). Sur la propagation endocranienne des tumeurs du cavum. *La Science médicale pratique*, 1934, 15 mai p. 338-341.

Roger (H.), Poursines (Y.), Alliez (J.) et Paillas (J. E.). Néoplasies méningées multiples à développement intracérébral, révélatrices d'une sarcomatose généralisée. *Société de Neurologie, Paris*, 1er mars 1934, in *Revue neurologique*, 1934, t. 1, n° 3, p. 408-412.

Cornil (L.). Syndrome pédonculaire avec hallucinose par métastase d'un cancer du sein. *Société de Neurologie de Paris*, 4 mai 1934, in *Revue neurologique*, 1934, t. 1, n° 5, p. 742-745.

Roger (H.), Alliez(J.) et Paillas (J. E.). A propos d'une tumeur cérébrale métastatique consécutive à un cancer du col utérin. *XXVIIe Congrès des Aliénistes et Neurologistes de France et des Pays de Langue française*, Lyon, 16-21 juin 1934, p. 415-421.

Roger (H.) et Paillas (J. E.). Les tumeurs cérébrales métastatiques (Etude clinique). *Presse médicale*, 1934, t. XLII, n° 104, 28 décembre p. 2093-2096.

Roger (H.), Mosinger (M.), Paillas (J. E.) et Jouve (A. X.). Métastase cérébrale unique d'un mélanoblastome de la petite lèvre. *Revue neurologique*, 1936, t. 1, n° 6, p. 1476-1483.

Roger (H.). D'un cancer du sommet pulmonaire à une métastase providentielle. *Presse médicale*, 1938, n° 33, p. 639-640.

Roger (H.) et Paillas (J. E.) A propos de cinq observations de tumeurs cérébrales métastatiques. *Société de Neurologie de Paris*, 2 juin 1938, in *Revue neurologique*, 1938, t. 1, n° 6, p. 730-738.

CHORÉES PROLONGEES

PAR

L. BABONNEIX et P. GUILLY

Jusqu'à ces dernières années, l'existence de *chorées prolongées persistantes*, c'est-à-dire de chorées de Sydenham durant beaucoup plus que d'habitude, n'a guère retenu l'attention, et on ne trouve, dans les auteurs, à leur sujet, que de rares et parcimonieuses explications.

Voici, par exemple, ce que disent les classiques *français.*

D'après F. Barbier (1), la guérison de la chorée n'est pas toujours complète.

Georget parle de tics convulsifs de la face, des yeux, des paupières, qui lui succèdent. On peut dire que ce sont là de véritables chorées partielles qu'on rencontre également quelquefois dans les muscles qui meuvent la tête, dans ceux d'un membre. Les chorées partielles, primitives ou consécutives, sont plus souvent incurables que les chorées générales...

Cadet de Gassicourt étudie deux cas personnels ayant duré, l'un six et l'autre neuf mois (2).

Ch. Leroux se contente de dire que la durée de la chorée « oscille entre six semaines et trois mois, que, quelquefois, elle se prolonge davantage » (3).

MM. V. Hutinel et L. Babonneix (4) distinguent, dans la chorée chronique des enfants, plusieurs groupes de faits, dont ceux où, à une chorée aiguë, succède une chorée chronique (A. Chauffard). Mais, dans ce cas, il s'agit de chorée chronique apparue chez une ancienne choréique et nullement de chorée prolongée.

M. R. Cruchet a vu « des chorées de Sydenham persister, malgré tous les traitements, plus de trois mois... » (5).

(1) F. Barrier. *Traité pratique des Maladies de l'enfance.* Paris, 1861, 3e édition, in-8°, t. II, p. 329.
(2) Cadet de Gassicourt. Chorée. *Traité clinique des maladies de l'enfance,* Paris, 1887, 2e édition, p. 237.
(3) Ch. Leroux. Chorées. *Traité des maladies de l'enfance,* Paris, 1905, 2e édition, in-8°, IV, p. 364-365.
(4) V. Hutinel et L. Babonneix. Chorées. *Les maladies des enfants,* Paris, 1909, V, p. 793.
(5) R. Cruchet. Chorées. *La pratique des maladies des enfants,* Paris, 1912, in-8°, V, p. 572.

MM. M. Klippel et M. P. Weil, dans leur article, rappellent qu' « il est des formes prolongées pouvant durer trois ou quatre mois et davantage, et qui ont été bien étudiées par Claude » (1).

Pour MM. E. Weill et Mouriquand :

« la durée moyenne de la chorée est de un à trois mois... mais elle peut être beaucoup plus longue. Il en est qui deviennent chroniques » (2).

M. L. Rimbaud signale, enfin, dans son excellent *Précis*, les « formes traînantes qui se prolongent 3 à 4 mois et plus... » (3).

On ne trouve pas beaucoup plus de renseignements chez les auteurs *allemands*, sauf chez Cramer.

Pour Vogel (4), « ce n'est que d'une manière fort exceptionnelle qu'il persiste pendant des années ou pendant la vie entière des tremblements de quelques groupes musculaires, surtout de la face ».

D'après Steiner (5), la durée moyenne de la chorée « est de quatre à neuf semaines, mais il se présente des cas exceptionnels dans lesquels l'affection dure pendant toute la vie ».

Selon L. Unger (6), la maladie dure, en général, 2 à 3 mois, mais « les troubles morbides peuvent persister pendant un an et même davantage ».

Pour Oppenheim (7), la maladie a une durée moyenne de deux à trois mois, mais assez souvent elle se prolonge davantage, de six mois à un an ; tout à fait exceptionnellement, elle persiste une ou plusieurs années ou prend les caractères d'une affection chronique.

De l'avis de M. Thiemich, la durée totale peut varier d'un mois et demi-deux mois à six-huit mois. « Une maladie durant plus longtemps, un à deux ans, est assurément possible, mais doit toujours éveiller le soupçon qu'il s'agit, non d'une vraie chorée mineure, mais d'une chorée symptomatique » (8).

Beaucoup plus explicite, Cramer consacre presque une page à ces chorées prolongées, auxquelles il reconnaît une origine psychique et qu'il guérit par l'isolement. Elles frappent des enfants sains, mais que les parents, dans leur sollicitude, ne peuvent se décider à laisser tranquilles, dont le traitement est, à chaque instant, interrompu ou modifié, qui sont renvoyés trop tôt à l'école ou qui sont punis, leurs mouvements involontaires étant considérés comme volontaires. Dans ces chorées pro-

(1) M. Klippel et M. P. Weil. Chorées. *Nouveau traité de médecine*, Paris, 1927, in-8°, t. XXI, p. 769.

(2) E. Weill et G. Mouriquand. Chorées. *Précis de médecine infantile*, Paris, 1928, 4e édition, in-18, p. 1028.

(3) L. Rimbaud. *Précis de Neurologie*, Paris, 1939, in-16, 2e édition, p. 66.

(4) A. Vogel. Petite chorée. *Traité élémentaire des maladies de l'enfance*, Paris, 1872, traduction de L. Culmann et Ch. Sengel, in-8°, p. 462.

(5) J. Steiner. *Compendium des maladies des enfants*. Traduction P. Keraval, Paris, 1880, in-8°, p. 164.

(6) L. Unger. *Manuel de Pédiatrie*, Traduction française de Buck et de Moor. Paris, 1896, 2e édition, in-8°, p. 835.

(7) H. Oppenheim. *Lehrbuch der Nervenkrankheiten*, Berlin, 1913, in-8°, II, p. 1715.

(8) M. Thiemich (Breslau). Funktionelle Erkrankungen der Nervensystems. *Handbuch der Kinderheilkunde von Pfaundler und Schlossmann*, Leipzig, 1906, in-8°, II, 2, p. 782.

longées, les mouvements ne cessent pas complètement, mais rétrocèdent pour se localiser à l'extrémité distale des membres et aux muscles péri-buccaux ; il s'y joint de l'hypotonie et quelques troubles cardiaques, une légère hyperthermie vespérale (1).

Parmi les auteurs *anglais*, nous ne citerons que West :

Si la guérison, dans les cas les moins graves, est quelquefois complète en un mois les mouvements convulsifs persistent dans d'autres, pendant une période de plusieurs mois ou même plus (2).

Des auteurs *suisses*, nous ne retiendrons que d'Espine et Picot, qui signalent, sans y insister, la persistance de la chorée sous forme de tics limités, et reproduisent, à ce sujet, les remarques de Leroux (3).

Les auteurs *italiens* seront représentés par R. Simonini, pour qui le passage à l'état chronique est rare, mais qui ne semble pas mentionner les chorées prolongées (4).

***

Est-ce à dire que les chorées prolongées n'aient encore fait l'objet d'aucune étude ? En aucune façon.

En 1907, MM. Jules Voisin, Roger Voisin et Macé de Lépinay rapportent (5) deux cas de chorée chronique de l'enfance. Si le premier ressortit sans contestation possible à une encéphalopathie infantile, le second est d'interprétation plus malaisée : deux arguments plaident pourtant en faveur d'une chorée de Sydenham prolongée : le début, à 7 ans, de mouvements involontaires qui, depuis lors, n'ont plus cessé et le fait qu'aussi bien à l'hôpital Trousseau qu'aux Enfants-Malades, on a fait le diagnostic de chorée, et même de chorée molle ; en faveur de ce diagnostic milite encore l'absence de tout antécédent héréditaire.

En 1909, paraît le cas de Brissaud et Gy : père paralytique général ; convulsions à trois ans ; « méningite » à 4, suivie de crises comitiales ; à 5 ans, première attaque de chorée, ayant duré deux ans. A 14 ans, récidive, avec mouvements involontaires, qui, au bout d'un certain temps, reprennent une grande intensité et, depuis ce moment, n'ont jamais cessé. Ultérieurement, d'abord signes évoquant l'idée de sclérose en plaques, puis paralysie générale typique (6).

(1) A. Cramer, art. *Chorea minor*, in L. Bruns, A. Cramer et Th. Ziehen. *Handbuch der Nervenkrankheiten im Kindesalter*, Berlin, 1912, in-8°, p. 212-213.
(2) Ch. West. *Leçons sur les maladies des enfants.* Traduction du Dr Archambault, Paris, 1885, in-8°, p. 279.
(3) A. d'Espine et C. Picot. Chorée. *Traité pratique des maladies de l'enfance*, Paris, 1899, 6e édition, in-8°, p. 561.
(4) R. Simonini. *Manuele di pediatria*, Torino, 1936, II, in-8°, p. 188.
(5) Jules Voisin, Roger Voisin et Mace de Lépinay. Deux cas de chorée chronique de l'enfance. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 1907, t. 24, 3e série, p. 907-912.
(6) Edouard Brissaud et Gy. Paralysie générale progressive survenue chez le père et la fille. *Société de Neurologie*, 21 janvier 1909, in *Revue neurologique*, 1909, n° 3, p. 160-161.

Le Prof. H. Claude a étudié, à plusieurs reprises, les chorées prolongées (1). Après avoir rapporté les cas antérieurs, il en présente, à la *Société de Neurologie* de 1909, deux nouveaux, où la chorée était non seulement anormalement persistante, mais encore se compliquait de troubles organiques ; dans le premier, exagération du réflexe rotulien droit et signe de l'orteil du même côté ; dans le second, hypotonie du membre supérieur gauche, paralysies anciennes des IIIe et VIIe paires, diplopie transitoire au moment où se produisent des accès de céphalée avec étourdissements, exagération des réflexes et faiblesse relative des membres du côté gauche, et, surtout, lymphocytose du liquide céphalo-rachidien. Pour lui, cette forme se distingue de la chorée héréditaire par « une moindre intensité des symptômes, par l'intégrité des facultés intellectuelles et la conservation d'un bon état général », et s'expliquerait par la localisation, à certaines parties du tractus moteur, de localisations corticales primitivement diffuses.

En 1914, à propos d'un cas d'E. Dupré et Heuyer, intitulé : Chorée chronique intermittente à début infantile (2), il déclare qu'il y a lieu de faire des réserves sur la disparition absolue de tout signe de chorée pendant la période dite de rémission. Depuis sa première communication, il a, en effet, « retrouvé fréquemment ces chorées persistantes de jeunes sujets que l'on croyait débarrassés de leur chorée et qui, à certaines périodes, manifestent encore un léger degré d'agitation motrice. Celle-ci peut même être difficile à distinguer des tics, et l'ont voit parfois les tics coexister avec les désordres moteurs de la chorée ».

De leur côté, MM. Euzière et Margarot ont, en 1910, rapporté l'observation d'une femme de 40 ans chez qui, à 6 ans, était apparu un épisode encéphalitique ayant laissé à sa suite de la cécité et de l'arriération mentale. Vers 16-17 ans, se sont développés, chez elle, des troubles moteurs étiquetés chorée de Sydenham, et qui, après avoir été très intenses, ont peu à peu diminué sans jamais cesser. A noter, de plus, le caractère « parkinsonien » de certains de ces mouvements, l'existence de signes pyramidaux, exagération du réflexe rotulien, signe de Babinski, à gauche (3). Pour eux, la chorée persistante est toujours due à des lésions organiques du système nerveux, les unes antérieures à la chorée, comme dans leur cas, les autres consécutives à elle, qu'elles soient (H. Claude) ou non dépendantes de cette affection.

En 1926, il faut signaler le cas de MM. P. F. Armand-Delille et J. Vibert. Il concerne un enfant de 4 ans, atteint, depuis six mois, de chorée

(1) H. Claude. Deux cas de chorée persistante, *Société de Neurologie*, 3 juin 1909 et 1er juillet 1909, in *Revue neurologique*, 1909, t. I, n° 12, p. 804-805, et t. II, n° 14, p. 931-934. — Chorées persistantes et tics. *Journal des Praticiens*, 1913, 8 novembre, n° 45, p. 721-722.

(2) E. Dupré et Heuyer. Chorée chronique intermittente à début infantile. *Société de Neurologie*, 2 avril 1914, in *Revue neurologique*, t. 1, n° 8, p. 595-604.

(3) Euzière et Margarot. Contribution à l'étude de la chorée chronique. Réflexions sur un syndrome choréique chronique. *Montpellier médical*, 26 juin 1910, n° 26, p. 601-606. — Cf. aussi la thèse de leur élève Brize. Les chorées persistantes, *Thèse Montpellier*, 1910-1911, n° 33.

Syphilis héréditaire ? Peut-être, car la réaction de Bordet-Wassermann est positive pour le sang. Mais, si cette hypothèse est exacte, pourquoi la même réaction est-elle négative pour le liquide céphalo-rachidien ? Encéphalite léthargique ? Une seule raison d'y penser : l'hyperglycorachie (0 gr. 87) (1).

Le dernier cas, et non le moins intéressant, a été publié, en 1934, par MM. Euzière, J. Vidal, H. Viallefont et J. M. Bert (2), et concerne une vieille femme sans la moindre hérédité, et qui, à 12 ans, a été prise de chorée. « Les troubles ont persisté 4 à 5 ans, mais de façon très irrégulière, entrecoupés de longues périodes d'accalmie pouvant atteindre six à huit mois. » A 15 ans, menstruation, ayant paru améliorer l'état de la malade. A 17 ans, récidive. A 19 ans, rhumatisme articulaire aigu. Une fois mariée, cette dame devient enceinte cinq fois, et, à chacune, fait une récidive. Ce qui domine chez elle, en plus des mouvements choréiques, améliorés par l'arsenic, c'est l'existence d'une réaction méningée d'ordre congestif : xanthochromie, hyperalbuminose (1 gr. 50), réaction de Meyer, correspondant à une poussée évolutive, accompagnée d'azotémie (0 gr. 85) sans le moindre trouble mental. Comment interpréter ce cas ? Assurément, il s'agit, non de chorée de Huntington, mais de chorée vraie, « rhumatismale », n'ayant sans doute jamais complètement cessé, procédant par poussées évolutives, et qui peut être considérée comme représentant une forme de passage entre chorée aiguë et chorée chronique.

Nous avons eu nous-même l'occasion de suivre trois cas de cet ordre. Récemment, l'un de nous (3) a présenté à la Société de Neurologie un de ces cas de chorée prolongée. A ce propos, M. le Professeur Barré a fait remarquer que les chorées prolongées devenaient plus fréquentes depuis quelque temps et qu'il avait eu l'occasion, dans ces dernières années, d'en observer un certain nombre de cas.

Observation I. — X... Louis, cinq ans et demi, vu en novembre 1913.

Rien à signaler dans les *antécédents*, si ce n'est que sa mère est nerveuse, qu'il a plusieurs frères et sœurs lymphatiques et que lui-même a toujours été délicat.

Histoire de la maladie. — En 1912, à la suite d'une grippe légère, sont apparus divers troubles nerveux : mouvements choréiques, ataxie, strabisme convergent, attitude inclinée à droite de la tête et du corps, hémiparésie droite. Depuis cette époque l'état du jeune X... a passé par des alternatives d'amélioration et d'aggravation, et l'a conduit chez de nombreux médecins, dont les uns ont pensé à l' « encéphalite », d'autres à une chorée molle, à une polynévrite, à une maladie de Friedreich typique, à une hérédo-ataxie cérébelleuse.

Etat actuel. — *Troubles de la motilité.* La démarche est difficile, ataxique même avec tendance à la chute. Il existe, en plus : 1° des mouvements choréiques légers, ces-

(1) P. F. Armand-Delille et J. Vibert. Chorée prolongée et vraisemblablement d'origine encéphalitique chez un jeune enfant. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 1926, séance du 10 décembre.

(2) Euzière, J. Vidal, H. Viallefont et J. M. Bert. Sur un cas de chorée chronique de l'adulte consécutive à une chorée de l'enfance. *Bulletins de la Société des Sciences médicales et biologiques de Montpellier*, 1934, XV, n° 8, p. 395-397.

(3) L. Babonneix. Chorée persistante, *Société de neurologie*, séance du 30 mars 1939 ; *Revue neurologique*, 1939, LXXI, n° 4, p. 421-423.

sant la nuit ; 2° une attitude forcée de la tête, inclinée à droite et tournée en avant ; 3° du tremblement intentionnel ; 4° une légère paralysie faciale gauche. La parole est monotone, un peu saccadée. Les réflexes tendineux sont vifs.

Il n'y a pas de trépidation spinale, pas de signe de Brudzinski, mais un signe de Babinski net surtout à droite.

La sensibilité générale est intacte.

Examen des yeux (Dr Dupuy-Dutemps). — Pas de lésion du fond de l'œil, en particulier, ni stase papillaire ni atrophie des nerfs optiques. Réflexes pupillaires normaux. Strabisme convergent paralytique, survenu au moment de la première atteinte d'hémiparésie droite. Ce strabisme, qui ne paraît pas avoir varié depuis, est dû à une parésie accusée du droit externe gauche, côté opposé à celui de l'hémiparésie. Secousses nystagmiformes dans la position latérale des yeux (nystagmus paralytique).

On ne constate ni gros troubles trophiques ou sphinctériens, ni altération de l'intelligence, ni lésions de la colonne vertébrale, ni modifications des réactions électriques.

En présence de ce cas, nous avons pensé qu'il s'agissait d'une lésion protubérantielle. Comment expliquer autrement la paralysie des VIe et VIIe paires gauches contrastant avec l'hémiparésie droite ? Cette lésion, à quoi l'attribuer ? A un néoplasme ? On pouvait y penser et, étant donné l'aspect cachectique de l'enfant, admettre, avec les réserves d'usage, l'hypothèse d'un tubercule siégeant sur la région protubérantielle. Mais pourquoi cette absence de signes d'hypertension intracranienne ? A une manifestation de l'hérédosyphilis ? Ayant envisagé ce diagnostic, nous avons fait pratiquer, chez le père, une réaction de Wassermann, qui a été une fois fortement positive, et une autre fois entièrement négative... D'ailleurs, il n'existait, à notre connaissance, aucune raison valable d'incriminer le tréponème : aucune notion de spécificité, aucune constatation de « stigmates ». Nous avions donc, en 1914, conclu, par exclusion et, sans nous illusionner beaucoup sur la valeur de ce terme, à une « encéphalite » survenue à la suite de la grippe.

Nous avons, depuis lors, perdu de vue ce petit malade, mais nous pouvons aujourd'hui nous demander s'il ne s'agissait pas d'encéphalite léthargique. Ces mouvements choréiques diurnes, avec alternatives d'amélioration et d'aggravation depuis deux ans, ces attitudes forcées de la tête, ces troubles de la parole, lente, monotone, ce strabisme, ne cadrent-ils point avec cette hypothèse ? Sans doute, d'autres signes sont d'interprétation plus délicate, encore qu'on puisse les expliquer par des localisations spéciales des lésions propres à l'encéphalite léthargique.

Observation II. — J. Robert, 18 ans.

Antécédents héréditaires et antécédents personnels. — Les parents sont en bonne santé. J. est fils unique. Il est venu au monde dans de bonnes conditions, après une grossesse normale, avec un poids suffisant. Les premières dents sont sorties à 5-6 mois ; il a fait ses premiers pas vers un an, mais a été un peu en retard pour parler.

A 3 ans, il a eu la rougeole, à 7 ans, les oreillons, à 10 ans, la diphtérie.

Un oncle paternel est interné pour arriération mentale et épilepsie.

Il n'y a pas d'antécédents nets de seconde génération et, en particulier, on ne note aucun cas de chorée dans les deux familles.

Histoire de la maladie. — Vers Noël 1931, chorée de Sydenham, peut-être précédée d'arthropathie du genou droit (?), ayant débuté par le côté droit et traitée par les médications classiques : antipyrine, liqueur de Boudin, salicylate de soude. Comme les

mouvements involontaires continuaient, le médecin de famille envoie l'enfant chez le Dr Milith, qui le garde un an environ, par périodes d'un mois, pour cures à la liqueur de Boudin. A ce moment, il n'y a eu ni arthropathies ni complications cardiaques, mais l'entourage a déjà noté de la salivation. Le strabisme n'a pas attiré l'attention. Il n'y avait ni fièvre ni trouble de l'état général. Malgré le traitement, les mouvements choréiques ne s'arrêtaient pas, l'enfant nous est adressé.

Depuis cette époque, nous ne l'avons jamais perdu de vue, parce que, de temps à autre, il venait nous demander avis pour ce symptôme, qui existait à l'état isolé et qui, plus ou moins marqué et toujours prédominant à droite, ne disparaissait pour ainsi dire jamais complètement. Les médications les plus diverses ont été essayées : salicylate de soude, bleu de trypan, en injections intraveineuses, hyoscine, antipyrine, par la bouche, cicutine en injections sous-cutanées, cet alcaloïde ayant, pour la famille, mieux réussi que tous les autres.

En 1936, avec M. Guilly, nous constations chez lui des mouvements choréiques typiques prédominant sur le membre supérieur droit, où ils intéressent surtout les doigts, l'avant-bras et certains muscles de l'épaule (grand pectoral), mais atteignant aussi, quoique à un moindre degré : 1° la face, et, en particulier, l'orbiculaire des lèvres, les muscles de la langue ; 2° le membre inférieur droit, où ils se localisent aux quadriceps, aux longs péroniers et aux extenseurs des orteils. Il existe aussi quelques secousses choréiques : 1° des muscles abdominaux ; 2° des doigts et des orteils du côté gauche.

L'adiadococinésie est bilatérale.

Les réflexes de posture sont plus marqués à droite, où on les retrouve nettement sur le tendon du biceps.

La force musculaire est normale, la marche possible, quoiqu'un peu déformée par instants, l'équilibre dans la station verticale parfait.

Les troubles de la sensibilité font défaut.

Les réflexes tendineux sont faibles, mais ils existent.

Il n'y a pas de signe de Babinski.

L'examen des yeux est négatif, abstraction faite d'une légère myopie.

Les troubles mésocéphaliques, de même que le hoquet, font défaut.

A la ponction lombaire, albumine : 0 gr. 25 ; cellules : 2,8 ; B.-W. négatif.

En 1937, M. J. Sigwald retrouve les mêmes mouvements choréiques, mais l'adiadococinésie a disparu et les réflexes de posture sont redevenus normaux.

Etat actuel. — J. est revenu, il y a une huitaine de jours, pour :

1° redoublement de ses mouvements nerveux ;

2° salivation.

L'examen du système nerveux, abstraction faite de quelques *légers mouvements choréiques*, localisés au membre supérieur droit avec un peu d'hypotonie de ce côté, et de *l'abolition des réflexes abdominaux inférieurs*, n'aboutit qu'à des résultats négatifs : il n'y a ni troubles pyramidaux, ni manifestations cérébelleuses, ni phénomènes parkinsoniens, ni signes d'hypertension intracranienne. Les réflexes tendineux sont vifs, mais égaux des deux côtés, la sensibilité et les fonctions sensorielles, normales, si l'on ne tient pas compter d'un léger degré de myopie.

L'intelligence est normale, le caractère « un peu batailleur ».

Le malade n'ayant été vu qu'en consultation, une ponction lombaire n'a pu être faite.

L'état général est excellent, le développement, suffisant, les caractères sexuels secondaires, très nets. Les battements cardiaques sont un peu sourds, sans qu'on puisse, à proprement dire, parler de souffle. La tension artérielle est de 14-8. Il n'y a, chez le jeune J., aucun signe de spécificité héréditaire ni de tuberculose. Les urines ne contiennent ni sucre ni albumine.

En somme, chorée persistante, puisqu'elle dure depuis neuf ans, qui, pour le moment, ne peut être étiquetée chorée chronique de Huntington, mais qui, si l'on tient compte : 1° de son caractère évolutif ; 2° de la salivation qui accompagne les poussées aiguës ; 3° de l'évolution des mouve-

ments volontaires, qui tendent à prendre, par instants, le caractère rythmique ; 4° du facies légèrement figé, peut, avec les réserves d'usage, être rattachée à l'encéphalite léthargique.

Observation III. — G... Renée, 13 ans, nous est envoyée par M. le Dr Gaullieur l'Hardy, le 3 juin 1932, pour chorée datant de deux mois.

A. H. et A. P. — Ils sont sans intérêt.

Histoire de la maladie. — La maladie a débuté, en avril 1932, par quelques phénomènes généraux : malaise, fatigue, arthralgies du genou droit, et, surtout, par des troubles nerveux : céphalée, nausées, secousses électriques, *diplopie*, celle-ci ayant duré trois semaines.

Quelques jours plus tard, la main devient maladroite, la fourchette échappe des doigts : le médecin, appelé, fait le diagnostic de chorée aiguë.

Etat actuel— Il existe surtout des manifestations *motrices*, dont les plus nettes sont : la diminution de force de la main droite et l'existence de mouvements choréiques discrets.

Les *réflexes* tendineux sont conservés ; le signe de Babinski fait défaut.

Si la sensibilité objective semble normale, l'enfant se plaint :

1° d'engourdissement passager du côté droit ;

2° de douleurs du genou et du mollet droits ;

3° de gêne pour écrire, la main, au bout de quelques minutes, se contractant comme s'il s'agissait de crampe des écrivains.

A noter encore l'existence d'un signe de Romberg manifeste.

On ne trouve aucun élément de la série encéphalitique : ptosis, salivation, myoclonies, etc.

L'état général est satisfaisant, les fonctions cardiaques normales, la T. A. de 12 1/2-7 1/2. Les urines ne contiennent ni sucre ni albumine.

Une série d'injections intraveineuses de salicylate de soude, prescrite aussitôt, détermine une amélioration marquée durant plusieurs mois, bien que les mouvements choréiques persistent, quoique très atténués.

En novembre, l'enfant est admise dans notre service. Les symptômes dominants sont toujours, en plus de quelques mouvements choréiques, les phénomènes cérébelleux intéressant les membres du côté gauche, mais plus l'inférieur que le supérieur : dysmétrie, passivité, tremblement intentionnel ; la difficulté de la marche, de type cérébello-spasmodique. Les réflexes abdominaux font défaut. La station verticale, les yeux fermés, est impossible.

Il n'y a pas de troubles du langage.

On ne trouve aucun signe d'hypertension intracranienne. L'examen des yeux, effectué à diverses reprises, par M. Dupuy-Dutemps, par M. Coutela et par Mme Weisman-Netter, est, en effet, toujours resté négatif.

A la ponction lombaire, liquide clair, sans hypertension : 0 gr. 30 d'albumine. A la cellule de Nageotte, 1 leucocyte 8 par mmc.

La réaction de Wassermann est négative pour le sang. La réaction du benjoin donne les chiffres suivants : 0000022222222220.

En janvier 1934, arthrite aiguë du genou droit, avec présence d'un petit épanchement, élévation légère de la température locale, existence d'un point douloureux situé à la partie antéro-interne du plateau tibial droit, diminution des mouvements actifs et passifs, atrophie discrète de la cuisse droite, sans adénopathie inguinale, sans vulvo-vaginite. Le Dr Fayot conclut à une *arthrite rhumatismale*, qui cède en une semaine au traitement salicylé.

Le 13 *mars*, tout est rentré dans l'ordre et il n'existe aucun trouble nerveux, sauf, peut-être, un *facies légèrement figé*.

Le 3 *mai* 1934, l'enfant nous est ramenée parce qu'elle ne peut plus marcher. Les symptômes principaux sont alors : une difficulté de la marche, qui est, en plus, ébrieuse, avec tendance à la chute du côté gauche ; un signe de Babinski bilatéral ; une ébauche de triple retrait à gauche (?).

Le 17 *mai*, domine un *syndrome cérébello-spasmodique*, avec grosse dysmétrie des membres inférieurs, parésie des fléchisseurs du membre inférieur gauche, exagération des réflexes rotuliens, qui sont peut-être même polycinétiques, ébauche de clonus à droite, manifeste à gauche, signe de Babinski à gauche, hypotonie du pied droit, démarche difficile, par grandes enjambées irrégulières, les jambes écartées, la gauche étant lancée au loin avec brusquerie et maladresse, le pied correspondant frottant le sol par la le bord externe, signe de Romberg ; l'équilibre ne peut d'ailleurs être gardé, même les yeux ouverts.

Aux membres supérieurs, dysmétrie légère, tremblement intentionnel du membre supérieur gauche, qui est peut-être le siège de mouvements involontaires.

Il n'y a ni paralysie des nerfs craniens, ni phénomènes oculaires, ni modifications du psychisme, ni signes nets d'hystérie, ni stigmates d'hérédosyphilis, ni manifestations cardiaques, mais :

1° Un *état subfébrile*, en rapport, au moins partiel, avec un mauvais état de la gorge, les amygdales étant tuméfiées et enflammées ;

2° une *abolition des réflexes abdominaux* ;

3° des *troubles de la sensibilité profonde*, surtout à gauche (perte de notion de position des orteils).

Le 23 *juin*, les phénomènes pyramidaux sont devenus encore plus nets : démarche spasmodique, réflexes des membres inférieurs vifs, polycinétiques, clonus inépuisable à droite, s'arrêtant vite à gauche, signe de Babinski bilatéral ; les troubles cérébelleux existent toujours, mais sont en légère diminution.

Le 12 *février* 1935, à l'examen effectué avec M. J. Sigwald, nous constatons qu'il existe encore quelques mouvements choréiques aussi bien aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs.

La marche est possible, quoique saccadée, sans déviation les yeux fermés. Il n'y a pas d'élargissement de la base de sustentation. Le signe de Romberg sensibilisé fait défaut. Les réflexes rotuliens sont normaux, le réflexe cutané plantaire, normal, les réflexes achilléens, très faibles, de même que ceux des membres supérieurs. Les troubles cérébelleux se réduisent à une ébauche d'épreuve de Stewart-Holmes bilatérale et à un peu d'hypotonie du membre supérieur droit.

Le 17 *octobre* 1935, la marche est meilleure, mais le signe de Babinski est toujours net à gauche.

Le 3 *décembre* 1935, nouvelle poussée fluxionnaire des genoux.

Le 1er *décembre* 1936, avec M. J. Sigwald, nous notons une démarche saccadée, avec hésitation à l'occasion des changements de mouvements et léger déséquilibre. Le signe de Romberg fait défaut. La force des fléchisseurs des membres inférieurs est un peu diminuée. Les réflexes des membres inférieurs sont assez forts, mais il n'y a pas de clonus. On constate une légère dysmétrie des membres, un signe de Stewart-Holmes très marqué des deux côtés et, à gauche, de l'adiadococinésie. Les réflexes abdominaux font défaut.

En mars 1937, avec M. Gisselbrecht, nous faisons les constatations suivantes :

Troubles moteurs. La démarche est incertaine et le signe de Romberg, manifeste. Très légère diminution de la force musculaire des extenseurs du pied.

Réflexes tendineux des membres inférieurs très vifs à gauche et, par instants, polycinétiques. Aux membres supérieurs, aucune anomalie. Les réflexes abdominaux font défaut, les réflexes pubiens sont conservés. De même, le réflexe nauséeux du voile.

Réflexe oculo-cardiaque : ralentissement de 16 à la minute.

Réflexe pilo-moteur : l'horripilation est moins forte à gauche.

Le facies est légèrement figé.

La manœuvre d'Oppenheim est positive des deux côtés.

Le signe de Babinski existe, la zone réflexogène remontant à deux travers de doigt sur la face dorsale externe du pied.

Il n'y a aucun trouble de la *sensibilité*, aucun trouble viscéral. A noter, toutefois, que :

1° La fréquence du pouls varie de 20 à la minute suivant le clinostatisme ou l'orthostatisme ;

2° Au moment des règles, surviennent des arthralgies localisées aux genoux et aux chevilles, et qui disparaissent au bout d' un ou deux jours.

En somme, syndrome cérébello-spasmodique, procédant par poussées, qui a débuté par des mouvements choréiques si nets que des neurologistes de la valeur de M. J. Lhermitte ont fait, d'une façon ferme, le diagnostic de danse de Saint-Guy. Ce diagnostic a paru confirmé par l'apparition ultérieure, à diverses reprises, d'arthrites « rhumatismales » du genou.

Quant à la cause du syndrome, elle est bien malaisée à déterminer : sclérose en plaques au début ou encéphalite léthargique ? En faveur de la première hypothèse, on peut faire valoir l'association, aux phénomènes cérébelleux, de troubles pyramidaux, l'existence de secousses électriques, l'absence des réflexes abdominaux, les caractères de la réaction du benjoin ; en faveur de la seconde, la diplopie initiale, d'une part, le facies légèrement figé, de l'autre.

***

De l'analyse de ces quelques cas, tant personnels que de ceux que nous avons pu trouver dans la littérature, quelles conclusions tirer ?

La première, c'est qu'il faut ne retenir que ceux *où il s'agit de mouvements choréiques succédant immédiatement à une chorée aiguë, la prolongeant, en quelque sorte.* Ainsi, on éliminera :

1° les *autres mouvements involontaires* : athétose, tics, spasme de torsion, etc .., avec lesquels les anciens auteurs les ont si souvent confondus ;

2° les *chorées de Huntington survenues à l'âge mûr chez d'anciens choréiques ;*

3° les *chorées symptomatiques d'une syphilis cérébrale ou d'une paralysie générale infantile.*

Ces éliminations une fois faites, il reste *très peu* de cas probants.

La seconde, c'est que les chorées prolongées relèvent de plusieurs causes.

Les unes sont d'*origine purement psychique*. Nous n'en avons pas rapporté de cas, mais le Pr Hutinel nous en avait souvent montré, et il insistait beaucoup sur la nécessité, en cas de chorée prolongée, d'un isolement prolongé, rejoignant ainsi Cramer, pour qui cet isolement sert de moyen à la fois diagnostique et thérapeutique.

Les autres sont de nature *organique*. Ici, il faut distinguer au moins deux groupes de faits :

1° Ceux qui relèvent de l'*encéphalite léthargique* (P. Armand-Delille et

Vibert, L. Babonneix, H. Claude), comme en témoignent les symptômes suivants : salivation, paralysies oculaires, facies figé, transformation des mouvements qui, de choréiques, tendent, avec les années, à prendre le type parkinsonien ;

2° Ceux qui peuvent, avec les réserves d'usage, être considérés comme marquant le début d'une *sclérose en plaques.*

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE LA PHYSIOPATHOLOGIE DES LOBES FRONTAUX

PAR

L. BARRAQUER

Médecin Chef du service de Neurologie de l'Hôpital de la Sainte-Croix et Saint-Paul

(Barcelone)

La Physiopathologie des lobes frontaux est restée inconnue jusqu'à une époque relativement récente. Auparavant, on affirmait que les circonvolutions préfrontales étaient *muettes*.

De nos jours, on connaît, par les investigations de certains neurologues, plusieurs fonctions frontales, dont la découverte a été due, soit à des lésions cliniques qui les ont mises en relief, soit à des travaux d'expérimentation. Mentionnons la *moria* de Jastrowitz ou Witzelschut de Oppenheim, le *puérilisme enfantin* de Dupré, la *somnolence* et la *torpeur intellectuelle* de Baruk, et, finalement, les *états démentiels* et *l'aphasie motrice* de Thomas, Lhermitte et Puusepp.

La *désorientation dans l'espace* a été décrite par P. Marie et Béhague. En 1933, j'ai fait connaître (*Rev. de Neur.*) le résultat de mes propres expériences dans ce même sens sur le pigeon voyageur et sur le lapin.

A. Austregesilo et A. Borges Fortes ont publié (*L'Encéphale*, 1936) le syndrome de déséquilibre et ataxie frontale ou pseudo manifestations cérébéllo-vestibulaires, fondé sur leurs expériences, vraiment attachantes, faites sur le chien.

P. Delmas-Marsalet a fait connaître (*L'Encéphale*, 1936) des travaux non moins importants dans le rapport qu'il a présenté au Congrès de Neurologie de Londres en 1935.

Plusieurs altérations fonctionnelles des centres nerveux sont constatées, dont on ne peut pas signaler d'une façon indubitable la topographie de la lésion causale. Oppenheim avoue qu'il trouve presque tout à fait impossible d'établir une différence entre l'*ataxie frontale* et l'*ataxie cérébelleuse*. Dans un cas de Hitzig, mentionné aussi par Austregesilo et Borges Fortes, la similitude clinique était telle qu'un diagnostic de *tumeur du cervelet*

fut établi, après un examen consciencieux. On découvrit, à l'autopsie, une tumeur du lobe frontal.

Il y a quelques semaines, on admit au Service d'Enfants de notre Hôpital, une fillette de 8 ans, avec le diagnostic de tumeur du cervelet. Appelé



Fig. 1 *a*.

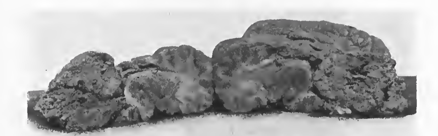


Fig. 1 *b*.

Fig. **1** *a* et *b*. — Sarcome frontal droit. Désorientation. Hémiparésie gauche. Pâleur de la papille. Syndrome précédé de céphalalgie, vomissements et ataxie.

à l'explorer, je fus frappé par un ensemble de faits, dont le plus marquant était une *hypotonie musculaire*, avec hémiparésie gauche et pâleur de la papille. La céphalalgie et les vomissements avaient précédé et accompagnaient ce syndrome. De tous ces symptômes, *le déficit du tonus musculaire* me paraît le plus digne de remarque, surtout par son exagération et parce qu'il était accompagné de la *désorientation*. La fillette succomba à une craniectomie et l'autopsie consécutive permit de découvrir une tumeur énorme du lobe frontal droit (fig. 1) ; le cervelet fut trouvé abso-

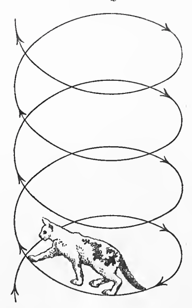


Fig. 2. — Marche en cercles progressive, obtenue expérimentalement sur le chat.



Fig. 3. — Traumatisme cranio-encéphalique par projectile, avec orifices d'entrée et de sortie. Syndromes frontal consécutif, composé de crises de déviation conjuguée du regard et de la face, rotation du corps (debout) sur lui-même et désorientation.

lument normal. L'hypotonie musculaire était donc d'origine exclusivement frontale.

Austregesilo et Borges Fortes, en publiant les résultats de leurs expériences, obtenues sur des chiens par l'ablation du lobe frontal, remarquent qu'elles démontrent la réalité de la *marche en cercles*. J'ai cité moi-même (*Rev. Neur.*, 1933) une observation semblable faite sur le chat.

Dans le cas que je fis connaître alors, *la marche avait lieu en ligne progressive* (fig. 2). Une de mes expériences, sur la bête privée de son lobe frontal, eut lieu sur le toit en tuiles de la maison, lieu d'élection du chat quand il avait un cerveau intact. Arrivé, dans son avance en cercles successifs, au bord du toit, je fus forcé de le retenir, car il aurait été incapable d'empêcher lui-même sa chute de toute la hauteur de l'édifice.

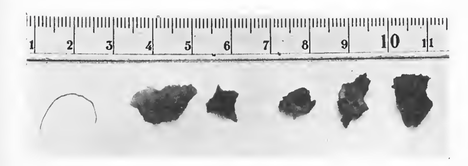


Fig. 4. — Esquilles d'os et cheveux retirés du cerveau par intervention chirurgicale (avec plein succès).

Les relations anatomiques entre le lobe frontal et le cervelet sont parfaitement connues maintenant, grâce aux travaux de von Monakow, Kanova, Mingazzini et Taffani.

Quant à l'*orientation dans l'espace* (P. Marie), elle est sans doute présidée par les lobes frontaux et sa physiologie se trouve conditionnée par les corrélations nerveuses mentionnées, ce que j'ai tâché de mettre en relief en rapportant mes expériences antérieures.

Il m'a été donné de constater, dans un cas humain, la coexistence de troubles des deux sortes, c'est-à-dire, la *marche en cercles* et la *désorientation*. En fait, il s'agissait d'une autre fillette, celle-ci âgée de 14 ans. Elle fut amenée à notre Hôpital à cause d'une blessure cranio-encéphalique frontale gauche (fig. 3). Cette malade présentait un syndrome bien curieux, composé de crises de discrète obnubilation et de *marche en cercles*. A la fin de ces accès, l'état sensoriel de la malade était tout à fait normal, mais sa *désorientation dans l'espace* devenait manifeste. Ce trouble diminuait à mesure que l'accès s'éloignait dans le temps.

Le cas en question fournit l'occasion de constater objectivement les lésions frontales : la craniectomie, pratiquée par le Docteur L. Bosch Avilés avec le succès le plus complet, permit d'enlever plusieurs esquilles et

fragments d'os, ainsi que des cheveux, incrustés dans la substance cérébrale (fig. 4).

Bien que minimes, il m'a paru intéressant de publier des exemples humains et zoologiques plutôt peu fréquents et qui ont la valeur de faits indéniables.

BIBLIOGRAPHIE

JOAQUIN DE LA LLAVE. Experieneias Españolas sobre una hipotesis relativa a la orientación de las palomas. *Revista Iberica*, 1925, XII, t. Ier, n° 572, p. 210-212.

BARRAQUER (L.). Estudios experimentales de fisiopatologia de los lobulos frontales. *Ars Medica*, 1932, VIII, n° 83, p. 271-274.

AUSTREGESILO (A.) et BORGES-FORTES (A.). Syndrome de déséquilibre et ataxie frontale. *L'Encéphale*, 1936, XXXI, n° I, p. I-14.

DELMAS-MARSALET (P.). Lobe frontal et équilibre. *L'Encéphale*, 1936, XXXI, n° I, p. 15-82.

MESSIMY (Robert). Les effets, chez le singe, de l'ablation des lobes préfrontaux. *Revue neurologique*, 1939, t. 71, n° I, p. 1-33.

BARRAQUER (L.). Etudes expérimentales sur les fonetions des lobes frontaux. *Revue neurologique*, 1933, t. 1, n° 4, p. 485-487.

A PROPOS D'UN CAS DE DYSOSTOSE CRANIO-FACIALE HÉRÉDITAIRE ET FAMILIALE

(MALADIE DE CROUZON)

PAR

A. AUSTREGESILO

Professeur titulaire de Clinique neurologique à l'Université du Brésil

ET

A. BORGES FORTES

Docent et Assistant à la Clinique neurologique

(Rio de Janeiro)

Le progrès fait par les études anatomo-pathologiques du système osseux et la connaissance de plusieurs lois qui régissent les dysostoses ont permis que la pathologie des os puisse être maintenant interprétée de façon plus claire. Les affections, qui déterminent des modifications de la forme du crâne, furent pendant longtemps considérées comme étant des manifestations de la syphilis héréditaire. Cependant, sous l'impulsion donnée par Virchow aux études des dysostoses craniennes, les idées se sont modifiées radicalement et le concept de la syphilis héréditaire, comme facteur pathologique des malformations congénitales des os de la tête, a perdu beaucoup de terrain. L'auteur allemand ci-dessus cité a divisé toutes les déformations congénitales du crâne en quatre groupes principaux :

1° macrocéphalie (tête grande) ;
2° microcéphalie (tête petite) ;
3° brachycéphalie (tête courte ou plate) ;
4° dolichocéphalie (tête allongée).

Parmi les crânes du dernier groupe, figurent les oxycéphaliques ou crânes en forme de tours bien caractérisée, comme la nomenclature l'indique, par l'existence d'une grande saillie, d'une grande dilatation, véritable hernie ou bosse de la région de la fontanelle fronto-pariétale et de la partie supérieure de l'os frontal. Bien que cette hypsicéphalie ait attiré l'attention de la part de différentes écoles, il est juste de faire remarquer

que les cliniciens français ont contribué par de nombreuses études à l'éclaircissement de ces anomalies craniennes.

Crouzon a décrit une forme spéciale de dysostose cranienne familiale, quelquefois aussi héréditaire, qui s'accompagne de perturbations oculaires, d'anomalies des maxillaires et du nez très caractéristiques. Cette maladie fut dénommée par le clinicien français, dysostose cranio-faciale familiale, mais elle est aussi connue sous le nom de *maladie de Crouzon.*

La dysostose cranio-faciale familiale.

A la séance du 10 mai 1912, Crouzon a présenté, à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, deux malades (mère et fils) « atteints d'une malformation curieuse, atteignant le crâne et la face, portant surtout sur le système osseux », et depuis lors d'autres cas furent publiés en différents pays. Chatelin (1914) a fait une thèse de doctorat sur cette nouvelle espèce nosologique et s'est surtout efforcé de la différencier de l'oxycéphalie pure, si bien étudiée par Bertolotti. Crouzon, Comby (1915), Apert et Bigot (1921), Hernandez Loeches (de Cuba), Debré et Mlle Petot (1926), Allouche (1932), ont aussi publié des cas, tous familiaux ou héréditaires. Comby (1926) a signalé la première observation de dysostose cranio-faciale isolée, non familiale et non héréditaire. Peu de temps après, Crouzon, Roubinovitch, Foulon et Gilbert Dreyfus (1927), Seval et Horacio Ferrer (1928) ont rapporté plusieurs cas de la maladie qui nous occupe. En 1929, Regnault en fit une méticuleuse étude anthropométrique. Monthus et Chenevière, la même année, ont présenté à la Société d'Ophtalmologie, une observation clinique de dysostose cranio-faciale. R. P. de Barros et Carlos Gama (Brésil), en 1938, rapportèrent un autre cas non familial.

Quelques publications sur l'oxycéphalie furent faites en Amérique du Nord et beaucoup de ces observations semblent pouvoir être considérées comme des cas de maladie de Crouzon. Parmi ces travaux, nous détachons ceux de A. W. Jacobsen (1930), de William Sharpey (1916), qui proposa la technique d'une intervention chirurgicale afin d'atténuer l'hypertension des oxycéphaliques, de A. E. Bennett, J. J. Keegan et H. B. Hunt (1936).

Symptomatologie.

La dysostose décrite par Crouzon se caractérise par trois sortes de modifications intéressant la tête :

1° déformations craniennes ;
2° déformations faciales ;
3° troubles oculaires.

Les déformations craniennes sont représentées par une bosse frontale qui se développe sur la grande fontanelle fronto-pariétale et la partie supérieure de l'os *calvarium.* Cette saillie particulière aux crânes oxycéphaliques, dénommée aussi en tour (turricéphalie), peut manquer, être peu élevée ou à peine ébauchée. Crouzon insiste sur ce que cette défor-

mation s'approche plus du type trigonocéphalique et n'est pas le symptôme le plus important de la maladie qu'il a décrite. Du haut de la bosse, tombent à pic les pariétaux ; quant au front, généralement large, il descend presque verticalement et présente une grande hauteur. Quelquefois l'on peut observer l'existence d'une crête qui se prolonge dans le sens sagittal sur la ligne médiane de l'os frontal. D'autres fois, la fontanelle bregmatique ne s'ossifie que tardivement.

Au lieu d'être dolichocéphale, le crâne peut se présenter comme brachycéphale.

Le squelette ou partie osseuse faciale montre également de grandes modifications : d'abord le recul de la paroi supérieure des orbites, résultant de la position presque verticale des grandes ailes du sphénoïde, ce qui réduit considérablement la capacité de ces cavités. L'espace interorbitaire est plus large que dans les conditions normales. Le nez se présente arqué, la pointe grosse donne à la face, quand elle est vue de côté, un profil d'oiseau ou de bec de perroquet. La lèvre supérieure est de dimension réduite, très courte. Le maxillaire inférieur est large et en prognathisme si accentué qu'il peut projeter l'arcade dentaire inférieure à trois ou quatre centimètres en avant de l'arcade supérieure (menton en galoche). La voûte palatine a une forme arquée ou ogivale ; quelquefois l'on observe une gueule de loup unilatérale cicatrisée ou soudée. De telles anomalies faciales paraissent être le résultat de l'atrophie de tout l'os maxillaire supérieur, ce qui semble encore plus évident lorsque l'on vérifie, par la radiologie, la disparition ou la réduction de volume des sinus maxillaires.

Quelquefois, les profondes transformations du squelette de la face gênent d'une façon accentuée la respiration ; il en était ainsi dans un des cas rapportés par Bennett, Keegan et Hunt.

Les yeux sont saillants, volumineux, projetés en avant ; une grande exophthalmie existe en raison des dimensions réduites des cavités orbitaires ; il y a presque toujours du strabisme divergent à côté de l'exophtalmus.

L'examen radiographique, bien étudié dans la thèse de Chatelin, permet de faire une reconstitution *in vivo* de l'anatomie pathologique de cette affection et fournit encore de précieux documents sur sa pathogénie. A ce point de vue, les images cranio-faciales de profil montrent sur la calotte cranienne, à première vue, la bosse frontale, au niveau de laquelle l'on aperçoit nettement l'amincissement de la paroi osseuse. Cette finesse de la table osseuse est très prononcée à l'endroit le plus élevé de la bosse. La région occipitale n'est pas atteinte et l'os reste épais.

Au long de la suture métopique de l'os frontal, l'on observe une crête osseuse.

L'on note aussi, sans difficulté, des signes nets d'hypertension intracranienne, se traduisant par de nombreuses et profondes impressions digitiformes ou cérébriformes ; elles donnent, à la face interne du crâne, un aspect feuilleté. Les lignes de sutures s'effacent par suite de la sou-

dure prématurée (synostose). Les sinus frontaux présentent des dimensions réduites ou même disparaissent. L'on observe aussi des altérations sur la face endocranienne de la région de la base : l'ethmoïde montre des dépressions échelonnées ; la selle turcique s'élargit légèrement et la fosse cranienne postérieure semble plus élevée que dans les cas normaux, vu que les deux fosses, antérieure et médiane, descendent sous l'effet de l'hypertension et de l'atrophie de l'os maxillaire supérieur.

Bertolotti attribue une grande valeur au classique *angle sphénoïdal* pour le diagnostic de l'oxycéphalie. D'après les images radiographiques,

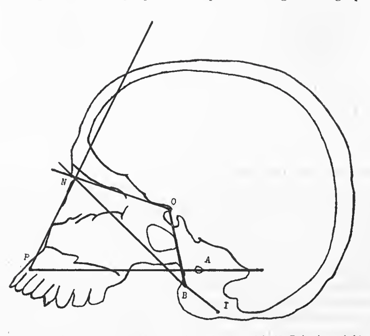


Fig 1. — Mesures anthropométriques. Crâne normal. Angle sphénoïdal : NOB (nasion-opisthion-basion) Angle facial de Cuvier : NPA (nasion-prosthion-trou auditif externe). NBI (nasion-basion-inion).

cet angle est le résultat de l'union par le moyen de lignes droites de trois points du squelette du crâne : N. (*nasion*, point de jonction naso-frontal), O. (*ephipion* ou tubercule ptérygoïdien, au-devant de la selle turcique) et B. (*basion*, bord antérieur du trou occipital) (fig. 1). L'ouverture de cet angle est de 130° à 135° dans les crânes normaux et supérieur à 135° dans les crânes oxycéphaliques, ce qui entraîne la lordose basilaire (fig. 8) dans cette déformation cranienne Par contre, dans la maladie de Crouzon, l'angle sphénoïdal ne se modifie pas ou subit à peine une diminution, c'est dire qu'il y a une cyphose basilaire.

Une autre donnée anthropométrique d'une grande utilité pour l'étude du squelette de la tête, dans la dysostose cranio-faciale, est *l'angle facial* de Cuvier qui, dans les conditions normales, ne dépasse pas 55°. Cet angle est obtenu en unissant le front au *prosthion* P. (fig. 1) et celui-ci à

l'orifice du conduit auditif A. Dans la maladie de Crouzon, l'angle facial peut augmenter de 8° à 10°.

L'*angle basilaire* de Broca peut aussi fournir des renseignements appré-



Fig. 2. — Le malade vu de profil latéral droit. Observer l'oxycéphalie et la bouche entr'ouverte.



Fig. 3. — Remarquer la blépharoptose à gauche et l'asymétrie de la bouche. Poitrine en entonnoir.



Fig. 4. — Profil gauche de la tête. Ptose de la paupière, bouche entr'ouverte.



Fig. 5. — Oxycéphalie et nez en bec de perroquet ébauché.

ciables pour le diagnostic de la dysostose cranio-faciale familiale. Cette indication anthropométrique est obtenue en unissant le *nasion* au *basion* et celui-ci à l'*opisthion* (NBO, fig. 1).

Les grandes déformations cranio-faciales et l'hypertension intracranienne contribuent à troubler le développement de l'encéphale ; aussi n'est-

il pas rare d'observer des malades atteints de dysostose cranio-faciale qui présentent de la céphalée, des crises convulsives, de l'arriération mentale (oligophrénie) et d'autres manifestations cérébrales. Les nerfs optiques et les nerfs oculo-moteurs sont touchés en raison des compressions qu'ils subissent dans les cavités orbitaires resserrées et dans les trous et



Fig. 6. — Remarquer les malformations craniennes et celles du thorax et des pieds, dont les doigts sont éloignés.

les canaux osseux de la base du crâne, eux-mêmes déformés par la maladie ; d'où l'existence de perturbations visuelles, strabisme, optico-névrite avec œdème papillaire (Morax), atrophie des nerfs optiques (Patry), etc... Bertolotti étudia avec soin les trous du crâne qui donnent passage aux nerfs à la base dans l'oxycéphalie ; il arriva à la conclusion qu'ils sont peu atteints par la maladie.

On a observé de l'anosmie ainsi que du nystagmus.

Les examens du liquide céphalo-rachidien et du sang ne montrent rien d'important. Les réactions positives de la syphilis sont rares, l'hérédo-

syphilis étant plus rare encore. La recherche de la teneur en calcium du sang n'a pas fourni de données constantes, régulières, si bien que l'étude de la calcémie n'est pas un élément utile pour le diagnostic de la dysostose cranio-faciale de Crouzon.



Fig. 7. — Radiographie de profil de la tête. On voit les impressions digitiformes, l'oxycéphalie et la crête frontale.

Anatomie pathologique.

Lorsque l'on ouvre la boîte cranienne d'un malade atteint de dysostose de Crouzon, deux genres de lésions se montrent immédiatement à la vue : les unes résultant de l'excessive pression endocranienne, les autres dépendant de la suractivité ostéogénétique des pièces craniennes. L'hypertension, qui précède l'anomalie de la calotte, est signalée par la profondeur anormale des fosses du crâne, spécialement la médiane, par l'écrasement du sphénoïde, par la déviation des ailes de cet os, par les impressions

digitiformes, par l'absence des sinus ethmoïdaux, frontaux, sphénoïdaux et, finalement, par la saillie des fontanelles.

L'activité ostéogénétique exagérée se traduit d'abord par la synostose précoce et ensuite par la présence de crêtes osseuses ramifiées, ondulées, qui se développent à la face interne des os du crâne. De telles crêtes peuvent présenter un développement extraordinaire.

L'on constate, rarement, des déformations importantes des trous optiques. Par contre, les apophyses clinoïdes sont très souvent envahies par le processus de l'hyperostéogénèse, si bien qu'elles apparaissent soudées entre elles.

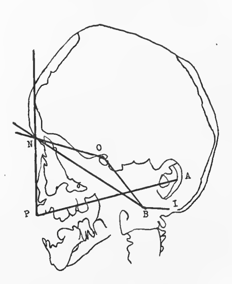


Fig 8 — Mesures anthropométriques du crâne de notre malade, J. A. S. NOB, angle sphénoïdal (nasione opisthion-basion). NPA (nasion-prosthion-trou auditif externe) : angle facial de Cuvier. NBT, ligne nasion-basion-inion.

Quant aux altérations rencontrées dans les organes nerveux, elles sont banales et du type de celles observées dans l'hydrocéphalie.

Etio-pathogénie.

Les premiers auteurs qui se sont occupés des dysostoses craniennes ont considéré les malformations dont nous nous occupons, comme des entités tératologiques. Virchow a modifié complètement ce concept erroné, en démontrant que la soudure précoce (synostose) de régions déterminées du crâne entraîne la formation de bosses en d'autres zones, sous l'effet de l'hypertension intracranienne.

Bertolotti a invoqué le rachitisme pour expliqucr les oxycéphalies, mais ses idées n'ont pas rencontré d'adeptes. La maladie est, en effet, congénitale.

Crouzon et Regnault, après avoir méticuleusement analysé des pièces

de dysostose cranio-faciale, ont conclu à l'existence de processus inflammatoires au niveau des sutures craniennes du fœtus prédisposé à la maladie, et de tels processus sont suivis de *synostoses prématurées*. Après la soudure des os, à la période encore fœtale ou immédiatement après la naissance, le développement graduel des centres nerveux force les os du crâne à s'étendre. Les parties synostosées résistent à la pression et les bosses surgissent alors aux points les plus faibles, qui ne sont pas encore ossifiés ou qui ne sont pas le siège de synostoses. Les parties synostosées montrent un état compact ou éburnéen des os.

Quand la résistance des os est marquée, les organes nerveux ne peuvent se développer et présentent des troubles plus ou moins graves. Au contraire, les individus porteurs de grandes bosses craniennes ne présentent pas de désordres nerveux aussi accentués parce que le cerveau est moins comprimé par l'hypertension et peut librement se développer.

En accord avec les études de Crouzon, la maladie apparaît commune aux deux sexes. Elle se transmet des parents aux enfants, atteignant habituellement un nombre relativement restreint d'individus de la même famille.

L'hypothèse que la dysostose cranio-faciale résulterait d'une affection glandulaire (parathyroïde, thyroïde, hypophyse, etc.) n'a pas encore rencontré l'approbation des auteurs. Crouzon lui-même dit : « Quant à la cause première de cette maladie, elle nous échappe. On ne sait rien, à l'heure actuelle, de la pathogénie de cette affection. »

Traitement.

Dans l'ignorance complète où nous sommes de la connaissance des causes du mal, une thérapeutique rationnelle est impossible. Dans les cas où les symptômes d'hypertension intracranienne sont très importants (troubles visuels, amblyopie ou amaurose), l'intervention chirurgicale est indiquée. Il existe des procédés divers pour résoudre ce problème. Bauer conseille une *craniectomie circulaire*. Lane et Lannelongue proposent la *craniectomie linéaire*. W. Sharpe a pratiqué, dans quatre cas et avec de bons résultats, la trépanation décompressive bilatérale. Faber et Towne, dans un cas, ont ouvert les sutures coronaire et sagittale. Toutes ces interventions sont à peine palliatives de l'hypertension intracranienne.

***

Ayant eu l'occasion d'étudier à la Clinique neurologique de Rio de Janeiro, un cas héréditaire et familial de dysostose cranio-faciale de Crouzon, nous croyons intéressant de donner ici un résumé de l'observation clinique :

J. A. S., 7 ans, blanc, Brésilien.

Histoire morbide de la famille. La mère présente une racine du nez grosse et un nævus

pigmenté de cette région ; à la palpation du crâne l'on sent une petite bosse bregmatique. Le père ne présente aucune malformation cranio-faciale. Ils ont eu cinq enfants :

1. A... (18 ans, mariée normale).
2. S... (17 ans, célibataire, bosse bregmatique).
3. E... (14 ans, bosse bregmatique discrète).
4. J... (notre malade, 7 ans, grande bosse frontale).
5. N... (3 ans, normale).

Nous voyons donc que la mère de notre malade et les deux sœurs de celui-ci portent de petites bosses bregmatiques, ce qui témoigne du caractère hérédo-familial de la maladie de Crouzon chez notre malade. Nous avons fait des recherches chez des membres consanguins et chez d'autres de la famille, mais chez aucun d'entre eux des signes de dysostose cranio-faciale n'ont été relevés.

Antécédents personnels. — Accouchement normal, à terme.

Histoire de la maladie. — Depuis la naissance, notre malade présente une grosse déformation de la tête atteignant la face et le crâne.

Examen clinique. — Le malade présente un bon état de nutrition. Son poids est de 22 kg. 500. Taille, 1 m. 19. A première vue, ce qui frappe est une considérable malformation cranienne et faciale (fig. 2). On constate une grande bosse frontale, dont le point le plus élevé du crâne est à la région bregmatique. Le front est vertical. La paupière gauche tombe, ptosée. Le maxillaire inférieur accuse un fort prognathisme (fig. 3, 4 et 5). On observe des déformations de la voûte palatine qui a une forme ogivale ; de plus, il y a, à gauche, une gueule de loup unilatérale, soudée. Les dents sont inégales, les unes grandes, les autres trop petites, quelques-unes mal conformées. Le sillon nasogénien gauche fait défaut. Le malade conserve constamment la bouche entr'ouverte pour respirer plus facilement. On note aussi une malformation thoracique, puisqu'il existe une forte dépression infundibuliforme aux deux tiers inférieurs du sternum (fig. 3 et 6).

Système nerveux. — Equilibre, motilité, réflexes, sensibilité, sphincters, organes sensoriels (exception faite d'une blépharoptose), normaux. Parole parfaite.

Du point de vue mental, le malade est un enfant inquiet, instable et irritable. Il a appris à lire et à écrire, mais avec une certaine difficulté.

Les *appareils* digestif, respiratoire, génito-urinaire et circulatoire ne présentent rien d'anormal à l'examen clinique.

La réaction de Wassermann du sang est négative.

La ponction lombaire ne put être pratiquée, par suite du refus de la mère.

Radiographie du crâne. — La radiographie montra : hypsicéphalie ; impressions digitiformes sur toute la surface du crâne, plus accentuées aux régions fronto-pariétales. Plancher moyen du crâne, tassé (fig. 7 et 8).

La radiographie du crâne de la sœur du malade S... ainsi que le profil radiographique de sa sœur E... ont montré une ébauche d'oxycéphalie.

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE VARSOVIE

Séance du 21 janvier 1938.

Présidence : M. K. Orzechowski.

Sclérose disséminée, à début par des équivalents psycho-épileptiques (Epilepsia Procursiva, Poriomania), par E. Herman et A. Susswein (*2e Service neurologique de l'Hôpital Czysle à Varsovie.* Chef du Service : Dr E. Herman).

La malade, M. St., âgée de 29 ans, ouvrière, rentre dans le service le 21 septembre 1936. De l'anamnèse il ressort qu'elle a, depuis un an, des accès de course forcée et depuis quelques mois de courts accès de perte de la parole, avec impossibilité de continuer le travail. Les accès débutent par une sensation d'impulsion interne, qui oblige la malade d'abord à marcher rapidement, ensuite à courir. Elle court dans une direction voulue, ne heurte pas les passants, sait où elle court, jamais elle n'a après ni amnésie ni convulsions.

La mère de la malade dit que sa fille, à ces moments, est légèrement absente.

Objectivement, on a constaté, au début, le signe de Horner à droite, l'exagération des réflexes tendineux des membres inférieurs, sans signes de Babinski et de Rossolimo. La réaction de B.-W. dans le sang et le liq. c.-r. est négative.

Après 14 mois la malade, dont l'état a empiré, revient nous voir. Il est survenu un affaiblissement des membres inférieurs, une démarche mal assurée, un rire spasmodique.

Objectivement, décoloration temporale de deux papilles optiques, nystagmus, parésie de la branche inférieure du VIIe droit, déviation de la luette, à droite, adiadococinésie à gauche, exagération des réflexes tendineux et périostés, abolition des réflexes abdominaux. Babinski et Ros. des deux côtés.

On pose le diagnostic de sclérose disséminée.

Les accès de perte de la parole sont les signes du petit mal, les accès de course forcée, des équivalents psycho-épileptiques.

Des cas de sclérose disséminée, débutant par des accès épileptiques généralisés ou jacksoniens, sont connus. Nous n'avons pas pu retrouver de cas semblables, ayant débuté par des accès de course forcée.

Petit mal au cours d'une sclérose en plaques, par Z. W. Kuligowski et A. G. Bychowski (*Clinique neurologique de l'Université J. P.* Directeur : Pr K. Orzechowski).

Chez une fille de 22 ans toujours bien portante et sans hérédité pathologique, épileptique en particulier, dans la 3e année de l'évolution d'une sclérose en plaques à type de paraparésie spasmodique avec réaction de Guillain positive dans le liquide C.-R., réaction de Wassermann négative dans le liquide et le sang, au cours d'une phase d'aggravation sont survenus de courts accès de troubles de la parole sans perte de connaissance. Chaque accès survient brusquement : la malade cesse de parler, et même d'émettre des sons. Il est précédé habituellement ou d'une sensation de passage de quelque chose (de chaud) dans la gorge, la langue semblant plus longue et plus grosse, ou bien la malade éprouve une sensation cénesthésique, rappelant l'orgasme. Durant l'accès, quand elle marche, elle doit s'arrêter, chancelle, s'efforce de se retenir à quelque chose, parfois le tronc s'incline en avant ; quand elle est assise, elle rejette la tête en arrière, fait des gestes désordonnés des membres supérieurs, avale très difficilement si on lui donne à boire. Pendant l'accès on constate : hypotonie du voile du palais lors de la phonation, réflexe massétérin plus vif qu'habituellement, spasme des abducteurs des cordes vocales, hypertonie des muscles des membres supérieurs et inférieurs. L'accès dure 15 à 40 minutes, la malade garde contact avec son entourage ; le changement de position du corps, l'émotion, l'hyperpnée influent sur la plus grande fréquence des attaques, dont on compte dans la journée 60 et plus.

Les auteurs, éliminant cataplexie, hystérie et anarthrie paroxystique, admettent qu'il s'agit d'accès de « petit mal ». Dans ce cas de sclérose en plaques la fréquence des accès, l'absence d'autres manifestations épileptiques, et le résultat de l'examen pendant l'accès, sont inhabituels.

Séance du 31 mars 1938

Présidence : M. Jan Koelichen.

Syndrome paralytique consécutif à la vaccination antirabique, par MM. J. Pinczewski et W. Stein (*Service des maladies nerveuses à l'hôpital Czyste à Varsovie.* Chef du service : W. Sterling).

B. S. a été mordu par un chien et fut traité par le vaccin antirabique de Pasteur. Après la VIIe injection, élévation de la température jusqu'à 38°, troubles sphinctériens, abolition de l'érection, faiblesse des jambes et de la main droite, paresthésies aux mains et aux pieds. L'examen pratiqué dans le service, après une semaine révéla des traces de la morsure de la jambe : réaction de la pupille gauche, à la lumière moins vive qu'à la droite.

Nystagmus horizontal bien accentué. Faiblesse du membre supérieur droit. Tremblement intentionnel à l'épreuve doigt-nez. Réflexes tendineux et périostés, plus vifs au membre supérieur gauche. Réflexes abdominaux abolis. Parésie discrète de l'extrémité inférieure droite. Réflexes rotuliens et achilléens très vifs (plus vifs à gauche), aréflexie plantaire. Signe de Rossolimo positif des deux côtés. Diminution de la sensibilité superficielle et profonde au membre inf. droit. Liquide céphalo-rachidien translucide. N-A + + +, 17 lymphocytes, 0,32 % albumine.

L'auteur souligne que, dans ce cas, le tableau clinique simulait la sclérose en plaques ou l'encéphalomyélite disséminée. On observe le même tableau clinique au cours des névraxites consécutives aux maladies infectieuses, à la pneumonie, à la vaccinothérapie. Ces affections sont provoquées par un agent spécifique neurotrope activé. L'auteur croit que dans le cas analysé il s'agit de pathogénie semblable.

Acrosclérose de Sellei avec des signes de syringomyélie, par E. Herman et A. Suesswein (*Service neurologique de l'Hôpital Czyste à Varsovie.* Chef du service : Dr E. Herman).

La malade A. S., âgée de 55 ans, entre pour la première fois dans le service le 7 mai 1937. Depuis 2 ans elle se plaint d'engourdissements des doigts à droite et de difficulté dans l'accomplissement des mouvements de précision avec la main droite.

Objectivement : On constate à cette date une coloration pâle et terreuse de la peau, le signe d'Horner à droite, une déficience insignifiante du rameau inférieur du VII[e] nerf droit, dysmétrie avec mouvements désordonnés du membre supérieur droit, atrophie des petits muscles des deux mains et des troubles circonscrits de la sensibilité à la douleur et la chaleur dans le domaine de D_2-D_4. Exagération des réflexes tendineux et périostés des membres supérieurs, surtout à gauche. Réflexes abdominaux abolis. Réflexes patellaires cloniques, réflexes achilléens exagérés.

Aréflexie plantaire gauche, Rossolimo des deux côtés.

La malade quitte le service le 31 mai 1937 et rentre pour la deuxième fois le 31 janvier 1938. Depuis 4 semaines elle s'est aperçue que la peau du visage, des membres supérieurs et du thorax, surtout au niveau de la poitrine, est très tendue. Objectivement : amimie du visage, brunissement et durcissement de la peau, surtout aux joues et à la poitrine. La peau n'est nulle part atrophiée, les mouvements actifs et passifs dans les articulations des épaules et carpo-métacarpiennes sont douloureux et gênés. Etat neurologique comme précédemment. Le métabolisme basal : + 7. La teneur en calcium du sang : 12 mgr. 4 %. Cholestérine : 300 mgr. Glycémie à jeun : 59 mgr. Tension sanguine : 110-75. Radiographie des vertèbres cervicales et thoraciques : normales. L'irradiation par les rayons X et l'administration de préparations de pancréas n'ont pas modifié l'état de la malade. Après 12 injections d'histamine dans les épaules et les membres supérieurs la malade accuse une amélioration notable quant aux douleurs, l'amplitude des mouvements, ainsi que les altérations de la peau.

Le syndrome neurologique (le signe d'Horner et les troubles dissociés de la sensibilité) plaide en faveur de la syringomyélie ; les troubles dermatologiques plaideraient plutôt en faveur de la sclérodermie. La lèpre pouvait être éliminée.

Pourtant, la symétrie des troubles, l'absence d'atrophie cutanée, les douleurs articulaires, faisaient pencher le diagnostic vers l'acrosclérose de Sellei. Dans la littérature mondiale on n'a pas observé de coexistence fortuite d'acrosclérose et de syringomyélie. L'efficacité des injections de l'histamine dans notre cas, plaide en faveur d'une étiologie angiotrophique de l'acrosclérose de Sellei.

Sur un cas de sclérose en plaques à symptomatologie peu commune, par M[lle] H. Joz et M. Wolff (*Service neurologique de l'Hôpital Czyste à Varsovie.* Chef du service : W. Sterling).

La malade âgée de 43 ans entre dans le service pour une paralysie périphérique du facial gauche, affaiblissement musculaire du membre inférieur gauche, anesthésie au membre inférieur droit et troubles sphinctériens. A l'examen on découvre à partir de D_7 à droite un syndrome de Brown-Séquard typique, une parésie du membre inférieur gauche, une spasticité des réflexes et un arrêt du lipiodol à la hauteur de la vertèbre D_{11}. En peu de jours le lipiodol est descendu par gouttes complètement, permettant d'exclure une tumeur, les symptômes de Brow-Séquard ont rétrocédé. La spasticité des réflexes est restée invariable. Le signe de Rossolimo a même paru plus accusé.

La paralysie du facial, comme signe initial d'une sclérose disséminée, est rare (décrite par Oppenheim, Nonne, Schaeffer). Le syndrome de Brown-Séquard est aussi rare, quoique Oppenheim et récemment Brickner aient noté des épisodes passagers et pour cette raison souvent ina-

perçus, d'un Brown-Séquard typique. Notre cas est intéressant par ce fait que le syndrome de B.-S. s'est développé sous nos yeux et a disparu en peu de temps.

L'ar rêt du lipiodol paraît tenir à des adhérences légères qui ont cédé.

Névrite optique dans un cas de maladie de Thomsen, par E. HERMAN et Z. FINKELSTEIN (*2e Service neurologique de l'hôpital Czysle à Varsovie.* Chef du Service : Dr E. HERMAN).

Malade Rzez... A, âgé de 39 ans, est entré à l'hôpital le 1er novembre 1938.

Les parents du malade sont apparentés entre eux. La mère du malade marchait mal, depuis l'âge de 20 ans ; le trouble serait arrivé, au dire du malade, après un accident.

A l'âge de 17 ans le malade s'aperçut qu'il avait de la peine à se mettre en marche et à cause de cela il tapait des pieds quand les circonstances l'obligeaient de s'arrêter par exemple dans la rue. En même temps, il avait de la peine à tourner la tête et les yeux. Au contraire, c'étaient les marches longues qu'il faisait parfaitement. Au mois de décembre de l'année 1937, il avait de la douleur dans l'œil droit et s'aperçut de l'affaiblissement de la vue de ce côté. A l'examen : constitution athlétique, la réaction myotonique, électrique et méeanique, très nette dans les muscles des membres et de la langue; pseudo-Graeffe myotonique. La pupille droite ne réagit pas à la lumière. Fond de l'œil droit : œdème de la papille et hémorragies. Acuité visuelle de l'œil droit 1 /30. Légère parésie du VIIe et XIIe gauche. Réflexes abdominaux à gauche plus faibles qu'à droite. Exagération du réflexe rotulien gauche. Au cours de l'observation sont apparus les signes d'une atrophie postnévritique du nerf optique.

Se basant sur quelques signes traduisant l'ébauche d'une hémiparésie gauche on peut se demander si le malade ne présente pas de la sclérose en plaques initiale. Comme il n'existe pas de liens étiologiques ni pathogénétiques entre la maladie de Thomsen et la névrite optique il faut penser à une coïncidence.

Un cas de névralgie du glosso-pharyngien, par L. FISHZAUT-ZELDOWICZ (*Clinique neurologique de l'Université J.P.* Directeur : Pr K. ORZECHOWSKI).

Un malade, G. M., 71 ans, qui en 1931 et en 1933 a sans doute présenté une névralgie du Ve, première et deuxième branches (traitée avec succès par des injections d'alcool dans le ganglion de Gasser), depuis mai 1935, souffre d'une névralgie du IXe, diagnostiquée du fait d'accès douloureux durant 1 à 2 minutes, localisés à la paroi postérieure du pharynx, à l'amygdale gauche, se propageant en éclair à l'intérieur de l'oreille gauche. Ces douleurs ont un caractère aigu, lancinant, elles laissent une impression de brûlure dans la région sous-maxillaire, elles sont déclanchées par le moindre effort de déglutition (même de la salive). Pendant la crise douloureuse, hémispasme facial gauche ; le malade habituellement frotte avec les doigts la région sous-maxillaire ou le pavillon de l'oreille, ce qui diminue la douleur, et parfois interrompt l'accès. L'examen a montré une « trigger zone » sur l'amygdale gauche et la paroi postérieure du pharynx ; l'examen neurologique est négatif.

En 1935, on a obtenu la disparition des douleurs par badigeonnage à la cocaïne à 20 % de la paroi postérieure du pharynx et de l'amygdale gauche. En 1937 retour des douleurs. Du fait de l'inefficaeité des analgésiques et de la cocaïnisation, ainsi que de la répugnance du malade à l'égard de l'intervention intracranienne proposée (section du

IXe), on a pratiqué une injection d'alcool à 75 % dans la zone d'excitation (d'après Guillain). Après la première injection dans le pilier postérieur du voile du palais l'intensité des douleurs a diminué ; après la deuxième injection sous la muqueuse de la paroi postérieure du pharynx et des piliers du voile, les douleurs ont presque disparu pendant 2 semaines ; la troisième injection pratiquée il y a une semaine dans une phase de retour des douleurs a amené leur disparition immédiate et totale.

Oblitération de l'aqueduc de Sylvius dans un cas de maladie de von Economo, par L. Fiszhaut-Zeldowicz et W. Jakimowicz (*Clinique neurologique de l'Université J. P., el Service de neurologie de l'Institut Nencki de la Soc. Sc. de Varsovie.* Directeur : Pr K. Orzechowski).

Chez un homme, K. K., âgé de 37 ans, sont survenus en février 1937, des signes d'hypertension intracranienne (céphalées paroxystiques avec vomissements, phases d'obnubilation allant jusqu'à la perle de connaissance, baisse de la vue, et stase papillaire). De plus assez rapidement apparurent des signes de ralentissement psycho-moteur, des troubles de la mémoire, de l'aphasie, de la somnolence. Dans la deuxième semaine de la maladie un épisode fébrile à 40° pendant un jour.

Objectivement : adiposité, syndrome parkinsonien (facies figé, hypertonie extrapyramidale avec exagération des réflexes antagonistes et de posture, bradycinésie intense, habitus parkinsonien, abolition des syncinésies automatiques des membres supérieurs, tremblement des extrémités), légère parésie du regard à gauche et en haut, rire et pleurer spasmodiques, asynergie du tronc avec des signes pyramidaux discrets à gauche, à droite seulement un signe de Babinski. Diagnostic clinique : tumeur cérébrale sans signes de localisation. Ventriculographie (20 avril 1937) : énorme hydrocéphalie des ventricules latéraux et du IIIe, l'aqueduc de Sylvius et le IVe ventricule ne sont pas injectés. Opération sur la fosse postérieure: pas de tumeur. Mort le 5 mai 1937. Autopsie : grosse hydrocéphalie symétrique des ventricules latéraux et du IIIe, avec oblitération de l'aqueduc de Sylvius. Histologiquement : signes d'encéphalite épidémique, caractéristiques en particulier dans le locus niger, et lésions vasculaires sous forme de dégénérescence hyaline avec des foyers de ramollissement dans la substance grise de l'aqueduc. L'aqueduc est oblitéré du fait de la prolifération de la neuroglie sous-épendymaire, sur une longueur de 3 mm. dans le sens cranio-caudé, en commençant par les noyaux de Westphal-Edinger juqu'au noyau central de Perlia.

Les auteurs soulignent ce phénomène non encore signalé dans la maladie de von Economo : la prolifération inflammatoire de la névroglie sous-épendymaire, entraînant l'oblitération de l'aqueduc. Ils supposent que les lésions vasculaires concomitantes, provoquant des foyers de nécrose, ont joué un rôle favorisant dans la prolifération gliale.

Séance du 28 avril 1938.

Présidence : M. J. Koelichen.

Une forme rare de spasme de torsion, par Mme H. Joz (*Service neurologique de l'Hôpital Czysle à Varsovie.* Chef du service : W. Sterling).

Garçon de 13 ans ; après une pneumonie à 5 ans a présenté des troubles de la marche. Rien à noter dans les antécédents familiaux et personnels. A l'examen on note le membre supérieur droit en adduction et flexion cubitale, la main est fléchie en position cubitale. Pied bot droit, présentant des mouvements involontaires incessants. Le membre inférieur gauche est fléchi de manière que la hanche touche l'abdomen et la plante touche la fesse. Cette position contracturée est de temps en temps subitement défléchie, le membre devient flasque pour revenir dans quelques instants en position initiale fléchie et contracturée. Si le malade est en décubitus ventral, le membre inférieur gauche se défléchit et redevient flasque. Pas de réflexes pathologiques. Tous les examens de laboratoire restent négatifs. L'encéphalogramme montre l'asymétrie ventriculaire.

Le cas est démonstratif par l'attitude extraordinaire du membre inférieur gauche et par la disparition du spasme dans le décubitus ventral. L'auteur passe ensuite en revue l'influence des stimuli extero- et proprioceptifs sur le tonus musculaire et émet la conception du spasme de torsion comme un syndrome de désintégration de l'harmonie proprioceptive (Orbelli, Marinesco).

Lésions disséminées du cerveau d'origine vasculaire, dans un cas exceptionnel de syndrome post-traumatique (**épicrise d'un cas présenté le 25 novembre 1935**), par E. Herman et W. Jakimowicz. [*Travail de l'Institut de Neurobiologie à l'Institut Nencki à Varsovie.* (Chef du Service : Pr Dr K. Orzechowski) et *du 2e Service neurologique à l'Hôpital Czysle à Varsovie.* (Chef du service : Dr E. Herman)].

Z. Ros..., âgé de 27 ans, a reçu en 1935 de forts coups. Depuis cette date sa parole a changé, il est apparu une cyanose des membres et du tronc. Au bout de quelques mois, sa famille a remarqué d'importants changements dans son état psychique et physique. L'examen objectif a démontré une constitution hypoplasique, un livido racémique généralisé des téguments, troubles de la parole, troubles pyramidaux et extra-pyramidaux, troubles de mémoire et d'intelligence, instabilité du système vaso-moteur, atonie des

capillaires, ralentissement de la circulation périphérique (voir *Rev. Neur.*, 1936, t. 65). Au cours de l'année 1936 et au début de 1937, l'état du malade s'est amélioré. En juillet 1937 survient brusquement, accompagnée de maux de tête et de vomissements, une paralysie pyramidale droite avec perte de connaissance ; dans le liquide céphalo-rachidien : xanthochromie, hyperalbuminose, N. A. + +, légère pléocytose. Une parésie pyramidale grave et une aphasie motrice et partiellement sensitive s'est maintenue jusqu'à la mort, survenue le 9 novembre 1937, précédée d'une cachexie progressive. L'autopsie a révélé un infarctus septique du poumon, infarctus de la rate et des reins, dégénérescence graisseuse du cœur et du foie. Dans le cerveau : épaississement de la pie-mère ; dans la partie supérieure et postérieure du lobe frontal, un volumineux foyer récent de ramollissement post-hémorragique se propageant vers l'écorce et voisinant avec le ventricule latéral, ce foyer arrive jusqu'à la partie postérieure du lobe occipital ; de vieux foyers de ramollissement dans les circonvolutions de la base du cerveau des deux côtés. Histologiquement, on constate dans le cervelet des foyers nets de destruction, dans l'écorce cérébrale, outre des foyers de destruction, des altérations cellulaires disséminées (maladie grave à marche chronique), troubles ischémiques, œdème aigu des cellules nerveuses. La place primordiale dans l'aspect histologique revient aux altérations vasculaires : à côté d'épaississement, sclérose fibreuse et homogénéisation des parois vasculaires dans les foyers des ramollissements récents, on trouve des vaisseaux thrombosés, d'autres, dont la tunique interne est hypertrophiée ; dans les gros vaisseaux de la base du cerveau les altérations consistent dans l'homogénéisation de la partie périphérique de la tunique moyenne, ainsi qu'une stase prononcée.

Les auteurs interprètent ces altérations comme une déficience congénitale du système vasculaire. Le traumatisme en 1935 a joué, envers l'infection latente jusqu'ici, le rôle d'un facteur déterminant et aggravant. On ne peut pas exclure l'action du traumatisme sur les centres supérieurs vaso-moteurs du cerveau.

Un cas atypique de paralysie périodique, par Mlle Gelbard et Z. Kuligowski (*Clinique neurologique de l'Université J. P.* Pr K. Orzechowski).

Cas d'accès paralytiques de courte durée (15'-2 h.), survenant depuis l'âge de 7 ans chez une femme mariée de 24 ans, à localisation proximale, atteignant d'abord les muscles des membres inférieurs, ensuite des membres supérieurs et du tronc, respectant la face. Les paralysies sont incomplétes, précédées d'une courte aura, au cours de laquelle la malade éprouve une sensation générale de pesanteur. L'accès survient surtout la nuit, plus rarement le jour (à jeun), plus souvent quand la malade remue peu.

Les mouvements passifs et actifs hâtent la disparition des accès. Au cours d'un accès provoqué à la Clinique par l'ingestion de 25 cmc. d'alcool à 45° le tonus musculaire était diminué, les réflexes rotuliens vifs, les achilléens faibles. Pas de modifications électriques. Paumes des mains, avant-bras et pieds couverts de sueurs. De plus trémulations dans les muscles de la face et des membres inférieurs, rappelant les myokimies. Entre les accés, la malade se sent tout à fait bien. A part une hyperthyroïdie modérée, de l'hypoglycémie (61 mg. ‰) et une légère hypercholestérinémie (1,8 ‰), pas d'anomalie. Tension artérielle 14-7.

Ce cas sporadique de paralysie périodique a une certaine ressemblance avec la cataplexie, et il est probablement intermédiaire entre la paralysie périodique classique et la vraie cataplexie. Il se rapproche le plus, parmi les cas connus, de celui décrit par J. Rothfeld. Dignes de remarque sont les

troubles du métabolisme des hydrates de carbone sous forme d'une hypoglycémie permanente et d'une courbe anormale à l'épreuve d'hyperglycémie provoquée, peut-être témoins d'un trouble du fonctionnement des centres glyco-régulateurs du III[e] ventricule. L'adrénaline a eu chez notre malade une influence favorable sur la force musculaire et le bien-être général, peut-être du fait de l'hyperglycémie marquée qu'elle a provoquée (de 61 mgr. à 277 mg. ‰).

Séance du 2 *juin* 1938.

Présidence : M. Jan Koelichen.

Un cas de chorée sénile avec syndrome d'Adie, par. E. Herman et A. Suesswein (2e *Service de l'Hôpital Czysle à Varsovie.* Chef du service : Dr E. Herman).

La malade Kol... K. (n° 55, 1938), âgée de 68 ans, est entrée dans le service le 11 mai 1938, à cause d'une agitation motrice marquée. D'après le témoignage de sa fille, la maladie a débuté brusquement, environ trois semaines avant son entrée à l'hôpital.

Objectivement : organes internes normaux.

Le système nerveux : les pupilles sont égales, rondes, à la lumière du jour de grandeur moyenne, à la lumière électrique la pupille droite ne réagit pas ou très peu, la pupille gauche réagit mieux mais tout de même insuffisamment. Toutes les deux réagissent normalement à la convergence. Si après avoir laissé la malade pendant un certain temps dans l'obscurité on l'examine ensuite à la lumière du jour, les deux pupilles se rétrécissent et restent plus rétrécies qu'auparavant (avant l'obscurcissement de la pièce).

Dans la chambre obscure, la pupille droite se dilate ; l'ébauche de la réaction de la pupille droite, qui apparaît au premier moment de l'éclairage électrique, disparaît aux éclairages suivants et la pupille cesse de réagir à la lumière. Les réactions pupillaires sont toniques. Le fond d'œil est normal. Les réflexes tendineux des membres supérieurs sont conservés, les réflexes périostés font défaut. Les réflexes abdominaux, patellaires, achilléens sont abolis, les réflexes plantaires normaux.

Dans le tableau clinique on est frappé par une agitation motrice très prononcée du type de la chorée, portant sur tout le corps, face et langue

comprises. Au point de vue psychique : ralentissement ; l'orientation est conservée.

Le liquide céphalo-rachidien, l'analyse du sang et de l'urine ne montrent rien d'anormal.

L'absence de terrain héréditaire, les troubles psychiques atypiques, le caractère généralisé des mouvements choréiques, ainsi qu'un début brusque, plaident contre la chorée de Huntington ; les données sérologiques et l'anamnèse contre la syphilis cérébrale ; la généralisation des mouvements choréiques, contre une étiologie apoplectique. C'est pourquoi nous adoptons plutôt le diagnostic de chorée de Sydenham. La réaction tonique des pupilles et l'absence des réflexes des membres inférieurs s'expliquent par la coexistence du syndrome d'Adie, décrit par cet auteur en 1932 et dont la pathogénèse n'est pas encore définie.

Puisque la chorée généralisée et le syndrome d'Adie ne se laissent pas expliquer par un seul foyer, il faudrait admettre une lésion toxique commune.

Le signe de Rosenbach modifié dans le parkinsonisme postencéphalique, par Mme H. Joz (*Service neurologique de l'Hôpital Czsyle à Varsovie.* Chef du service : W. Sterling).

Présentation de trois malades avec le signe de Rosenbach modifié. Le signe de Rosenbach que l'on observe au cours de la maladie de Basedow et dans les psychonévroses consiste en un tremblement des paupières qui apparaît à leur légère fermeture et disparaît à leur fermeture forcée. La modification consiste dans le phénomène inverse : à la fermeture forcée apparaît un tremblement intense, parfois clonique. Si le tremblement est clonique il s'épanouit à la musculature des sourcils et de la partie inférieure du front, parfois même à la région zygomatique. Le tremblement disparaît dès les paupières ouvertes. Le mécanisme du symptôme est dystonique et n'apparaît que dans le parkinsonisme postencéphalitique. Le phénomène décrit fera le sujet d'un travail à publier en collaboration avec W. Sterling.

Sur un cas de cancer de la vésicule biliaire au début avec multiples métastases du cerveau et de méninges, par M. Plonskier et H. Zeldowicz (2e *Service neurologique de l'Hôpital Czysle à Varsovie.* Chef du service : Dr E. Herman ; *labortoire d'anatomie pathologique.* Médecin en chef : Dr M. Plonskier).

Malade âgée de 60 ans, est entrée à l'hôpital le 27 février 1938 pour de violents maux de tête avec insomnie qui ont apparu il y a une semaine. La température est normale. La malade a toujours été bien portante. A l'examen : le volume du foie a un peu augmenté. Signes méningés nets. Parésie du rameau inférieur du VIIe gauche ébauchée. Parésie du membre inférieur gauche. Réflexes périostés et tendineux normaux. Au cours de l'observation apparurent : obnubilation, abolition des réflexes photomoteurs, rotuliens et

achilléens, parésie des mouvements associés des globes oculaires vers le haut et la gauche. Liquide céphalo-rachidien eau de roche, contenant 147 lymphocytes et 24 polynucléaires par 1 mmc. Nonne-Appelt fortement positif. Albumine à 1,60 ‰. La réaction de Bordet-Wassermann négative dans le liquide céphalo-rachidien et dans le sang. Le décès survint seize jours après le début de la maladie.

On a envisagé le diagnostic d'une méningite infectieuse, bacillaire ou d'origine néoplasique. Etant donné l'absence de signes traduisant un néoplasme primitif dans les organes internes on a pensé plutôt à une méningite d'origine infectieuse, mais nous n'avons pas exclu l'existence d'un néoplasme.

L'examen anatomique : épaississement discret de la paroi de la vésicule biliaire. Les méninges et le cerveau ne présentent pas de modifications pathologiques à l'œil nu. L'examen microscopique révéla le cancer de la vésicule biliaire et multiples métastases dans la méninge molle et dans la substance blanche du cerveau.

L'infiltration néoplasique de la méninge démontre qu'il faut être très prudent dans l'interprétation des signes méningés d'origine toxique. Le cas présente un intérêt, parce que les lésions métastatiques sont assez fréquentes parmi les tumeurs du cerveau en général ; il démontre que dans les syndromes méningés apyrétiques chez les individus âgés il faut toujours envisager la possibilité d'une lésion métastatique néoplasique.

Neurofibromatose de Recklinghausen avec un neurofibrome de la nuque, une tumeur du cervelet et une perte de substance congénitale de l'os occipital, par L. FISZHAUT-ZELDOWICZ (*Clinique neurologique de l'Université J. P.* Directeur : Pr K. ORZECHOWSKI).

Chez Z. E., âgé de 21 ans, présentant des signes de neurofibromatose périphérique (sur la peau de tout le corps, surtout le tronc et les membres, nombreuses taches et naevi pigmentaires et violacés, fibromes mous, épaississements fusiformes le long des trajets nerveux au bord postérieur des muscles sterno-cléido-mastoïdiens, avec une grosse tumeur oblongue sur la nuque à droite), sont survenus brusquement le 15 janvier 1938 des signes d'hypertension intracranienne (maux de tête avec vertiges, vomissements et perte de connaissance), persistant depuis avec une intensité variable. En février s'y sont ajoutées de vives douleurs dans le bras droit, en mars de la diplopie et une démarche ébrieuse. Père alcoolique, pas d'autre hérédité pathologique. L'appétit sexuel a toujours été faible.

A l'examen : taille petite, structure délicate du squelette, du tronc et des membres à côté d'un crâne large et élevé, épaississement symétrique de l'os sous forme d'un rebord perpendiculaire derrière les pavillons auriculaires. Dans la région occipitale, large perte de substance, en partie recouverte par une tumeur mobile sur le plan profond, descendant vers le cou. Lèvres grosses, charnues ; joues pendantes ; poils très clairsemés sur la figure (il ne s'est rasé jusqu'à présent qu'une fois) et sous les aisselles. Parole lente, nasonnée, un peu explosive. Parésie du regard latéral avec nystagmus parétique, paralysie du VIe gauche et du supérieur droit. Stase papillaire à gauche, avec de petites hémorragies. Parésie faciale périphérique à droite. Audition normale, légère hyperexcitabilité labyrinthique. Ataxie des membres, plus marquée à gauche. Babinski plus net à gauche. Asynergie du tronc et forte inclinaison à droite. Hypoesthésie de la moitié droite du corps y compris la face. P. L. : tension 520/380, Queckenstedt partiellement pathologique, liquide C.-R. normal. Réaction de B.-W. négative dans le li-

quide C.-R. et le sang. Radiographies : au point anthropologique asterion (où se rejoignent les sutures lambdoïde, squameuse et mastoïdienne) perte de substance au moins de la taille d'une pièce de 10 zlotys, occupant la partie inférieure de l'écaille de l'occipital et atteignant la pyramide du rocher, à bords nets avec une condensation de l'os du voisinage.

Ventriculographie le 30 avril : aplatissement du IVe ventricule dans sa partie postérieure. Le même jour, l'opération (Dr Chorobski) enlève partiellement une tumeur infiltrant les deux hémisphères cérébelleux et complètement la tumeur de la nuque (longue de près de 10 cm.) qui s'est révélée être un neurofibrome. La tumeur cérébelleuse est probablement un astrocytome.

L'auteur souligne la relative rareté des tumeurs du cervelet dans la maladie de Recklinghausen, la présence d'une agénésie osseuse limitée au voisinage du neurofibrome mais sans lien avec lui, enfin les troubles endocriniens (dysplasies osseuses, faible pilosité, apathie sexuelle) entrant dans le cadre de la dystrophie pluriglandulaire neurofibromateuse de St. Starck.

Un cas de tumeur cérébrale à évolution extraordinaire, par E. Feren (*Service neurochirurgical de la Clinique neurologique de l'Université J. P. et Laboratoire neurobiologique de l'Institut Nencki S. S. W.* Pr K. Orzechowski).

Chez une malade de 23 ans on a pratiqué il y a 8 ans, en raison de signes d'hypertension intracranienne ayant duré quelques mois, une décompression dans la région frontotemporale droite. Le syndrome neurologique préexistant, pauvre en symptômes (outre la stase papillaire, parésie du VIe droit, légère hypertonie du type extra-pyramidal dans le membre supérieur droit, tremblement des membres supérieurs et diminution du réflexe de Mayer à la main gauche), s'est amélioré et la stase papillaire a disparu au cours des années suivantes, durant lesquelles la malade a présenté de très rares accès convulsifs, débutant à gauche et quelques accès cataplectiques. L'opération pratiquée 8 ans après à cause de l'aggravation de l'état de la malade, dans lequel s'est précisé un syndrome extrapyramidal sous forme d'hypomimie, tremblement et hypertonie extrapyramidale des membres, chute en arrière ou propulsion, a décelé une tumeur kystique au voisinage du septum lucidum ayant les caractères histologiques d'un astrocytome fibrillaire.

A l'autopsie on constate que la tumeur occupait le diencéphale du côté gauche depuis le genou du corps calleux jusqu'au pôle postérieur de la couche optique, dans laquelle se logeait un gros kyste s'étendant d'un côté sous le splenium du corps calleux, de l'autre dans la partie postérieure du ventricule latéral gauche. Une particularité anatomique importante était le partage de ce dernier en plusieurs compartiments par la tumeur, qui longeant le ventricule, le comprimait en divers endroits et arrivait en quelques points à accoler l'épendyme de ses parois opposées.

La longue évolution de la maladie et les symptômes cliniques insignifiants par rapport aux dimensions de la tumeur et à sa localisation (ventricule latéral, couche optique et hypothalamus) s'expliquent en partie par le caractère bénin du néoplasme, par sa transformation kystique et son développement expansif, et peut-être par une diminution de la sécrétion du liquide céphalo-rachidien due à une adaptation progressive des plexus choroïdes, ce qui, joint à la décompressive, a pu pendant longtemps retarder l'apparition de l'hydrocéphalie.

Séance du 30 juin 1938.

Présidence : M. JAN KOELICHEN.

Un cas d'hyperhidrose de l'hémiface, par E. HERMAN et H. ZELDOWICZ (*2e Service neurologique à l'Hôpital Czyste.* Chef du service : Dr E. HERMAN).

A. L., âgé de 41 ans, se plaint depuis l'âge de 17 ans, d'une transpiration excessive de la moitié droite de la face surtout à la suite de la moindre émotion et pendant l'absorption des aliments acides ou amers. La transpiration sur le reste du corps est symétrique et peu abondante.

Objectivement : la peau des pommettes et de la partie supérieure du menton est de couleur rouge foncé, surtout du côté droit. Presque au début de l'examen on aperçoit de grosses gouttes de sueur sur la moitié droite de la face, dans le territoire du nerf V (sur le front, le nez, les pommettes et la lèvre supérieure), qui coulent ensuite le long du cou. A gauche apparaissent de petites gouttes de sueur. Exception faite pour la face, la peau est sèche, les pieds et les mains seuls sont un peu humides. On constate une hyperthyroïdie légère, les organes internes et le système nerveux indemnes. Le liquide céphalo-rachidien est normal, les réactions sérologiques négatives. L'examen du système nerveux végétatif a montré une sympathicotonie ébauchée. Les épreuves de Minor (la sudation centrale et périphérique) ont montré une sécrétion sudorale symétrique et peu abondante des membres et du tronc ; par contre, aucun effet sur la sudation spontanée de la face. Ces résultats semblent indiquer une hyperexcitabilité maximale des centres sudoraux pour l'hémiface droite que les excitations centrales et périphériques ne peuvent plus influencer.

Dans notre cas nous avons posé le diagnostic d'une hypersudation hémifaciale, probablement primitive, due à l'hyperexcitabilité de la chaîne sympathique droite. Les limites du territoire de l'hypersudation, concordantes avec celles de l'innervation du nerf V, permettent de diagnostiquer dans notre cas probablement une sympathico-neurose dans le domaine du trijumeau par analogie avec le syndrome de la neuralgie faciale.

Sur un cas de sclérose en plaques avec fibrillations constantes et spasme bilatéral des muscles mentonniers, par Mme I. HERMAN (*Service neurologique de l'hôpital Czyste à Varsovie.* Chef du service : W. STERLING).

Le cas présenté concerne une malade de 37 ans, chez laquelle on a observé, au cours d'une sclérose en plaques manifeste, une curieuse hypercinésie des muscles mentonniers. A l'inspection du menton, on est frappé par un grand nombre de fossettes occupant le territoire du menton et par des fibrillations qui siégeaient juste aux intervalles des fossettes. Le moindre mouvement du menton fait augmenter les fibrillations qui sont exagérées par excitation mécanique et ne sont nullement influencées par les mouvements venant d'autres muscles de la face. Les autres muscles de la face sont exempts de fibrillation et de spasme. Le tremblement parkinsonien, la myoclonie, la myokymie, etc., sont à éliminer.

Le phénomène décrit rappelle le spasme facial des auteurs français. Vu la bilatéralité des troubles des muscles mentonniers on porte le diagnostic de spasme médian facial de Meige, appelé encore para- ou bispasme de Sicard. Le spasme facial médian est rare, encore l'est-il plus par le fait de sa localisàtion limitée strictement aux muscles mentonniers. On relève dans la littérature un seul cas de Massaro qui a décrit le *géniospasme* héréditaire. Le spasme médian facial est souvent accompagné d'autres mouvements mimiques dont nous savons l'origine organique, par exemple le torticolis. Dans le cas observé il est aussi à noter un certain degré de torsion forcée de la tête.

Macrogénitosomie précoce chez un enfant atteint d'encéphalopathie chronique diffuse, par L. Fiszhaut-Zeldowicz (*Clinique neurologique de l'Université J. P.* Directeur : Pr K. Orzechowski).

K. M., 7 ans 1/2, accouché normalement, chez qui après sa naissance on a remarqué une grosse verge et une taille au-dessus de la normale, qui les deux premières années s'est développé normalement au point de vue physique et psychique, a présenté au cours de sa troisième année des troubles psychiques aggravés rapidement jusqu'à un état de profonde démence avec des troubles très marqués de la parole, auparavant déjà bien développée. Depuis mars 1937, accès tonico-cloniques avec perte de connaissance et somnolence consécutive. Rougeole à 5 ans. Parents et famille bien portants.

Examen le 7 juin 1938 : taille 144,6, poids 39 kg., tour de tête 53,5. Organes sexuels très bien développés, surtout la verge (longueur 12,5, circonférence 10,5), presque constamment en érection. La lèvre supérieure est couverte d'une moustache abondante, poils longs et épais sur le pubis et la région anale, poils naissants aux aisselles, assez abondants sur les membres inférieurs. La pomme d'Adam est bien formée, la voix basse comme lors de la mue. Grand écart entre les yeux, épicanthus marqué, nez large dont la ligne du dos est dans le prolongement du front. Gros orteils simiesques, membres supérieurs trop longs, l'extrémité des doigts atteignant presque les genoux. Dans la région de la fovea coccygienne il y a comme une rétraction cicatricielle. L'examen viscéral et neurologique ne montre rien d'anormal à part de l'hypotonie. Tension artérielle 11,5-4. Forte hypoglycémie : 37 mg. ‰ à jeun. Courbe glycémique : au bout d'une demi-heure 116 mg. ‰ ; 1 h. : 82 mg. ; 1 h. 1/2 : 80 mg. ; 2 h. : 31 mg. Radiographies du crâne : suture coronale colmatée, selle petite, ombre de l'épiphyse non visible. Encéphalographie : hydrocéphalie externe et interne avec dilatation assez marquée du IIIe ventricule. Liquide C.-R. normal, réaction de B.-W. négative dans le liquide C.-R. et le sang.

Chez un garçon, avec syndrome de macrogénitosomie de Pelizzi, on a constaté une démence profonde à caractère de désintégration neuropsy-

chique avec épilepsie. Dans ce cas, étant donné l'absence de signes tumoraux, la désintégration neuropsychique progressive indépendante des seuls accès épileptiques, l'apparition précoce de l'épilepsie, le trouble frappant de la parole, nous diagnostiquons une maladie de Schilder. A côté de l'atrophie diffuse du cortex cérébral et des noyaux de la base, en faveur de quoi plaide l'hydrocéphalie secondaire des ventricules latéraux et surtout du III[e], le processus anatomique s'étend probablement aussi à l'hypothalamus, lésant non seulement les centres régulateurs de la glycémie, mais surtout les centres trophiques de la sphère génitale, ce qui a provoqué la puberté précoce.

Un cas opératoire de chordome calcifié (ossifié ?) de la région sellaire, par J. Chorobski et Z. W. Kuligowski (*Clinique neurologique de l'Université J. P.* Directeur : P[r] H. Orzechowski).

Jan Szy., 29 ans, est adressée pour la première fois à la Clinique au début de juin 1928 ; c'était alors une jeune fille de 15 ans, se plaignant de maux de tête, de vertiges, de vomissements et de diplopie. Premières règles en décembre 1927, puis arrêt de 6 mois. A l'examen : paralysie du VI[e] droit, papilles pâles des deux côtés, nystagmus horizontal vers la gauche, pupille droite un peu plus large, légère exophtalmie bilatérale, abolition des réflexes abdominaux inférieurs et moyens. Liquide céphalo-rachidien normal. Sur la radiographie du crâne de profil on voit la destruction de la selle turcique et de nombreuses calcifications nuageuses dans la région. Après radiothérapie, une amélioration complète s'est produite ; la malade a pu dès lors travailler près de 8 ans sans aucune gêne. Il y a 2 ans, de nouveau sont survenus des maux de tête. On a constaté alors une cécité de l'œil gauche. Depuis janvier 1938, la vue a commencé à baisser à droite aussi ; la malade était très somnolente, pas de troubles des règles. Elle est adressée à nous pour la troisième fois. A l'examen à la fin d'avril on a constaté un odorat conservé, une atrophie optique à gauche, moins marquée à droite, acuité visuelle O. G. = 0, O. D. = 1/36 et hémianopsie strictement horizontale inférieure de l'œil droit, réaction pupillaire à la lumière plus faible à gauche qu'à droite, trace de parésie du VI[e] droit, tremblement des doigts étendus. Sur la radiographie, dans la région hypophysaire, on voit une calcification énorme pour cette région. Elle est comme saturée et on peut supposer une texture faite de trabécules osseux. Du fait de cette calcification on a diagnostiqué un cranio-pharyngiome (ou un tératome) suprasellaire. L'opération a montré un chordome, qui avec une calcification aussi importante dans cette région, ne paraît pas avoir été décrit jusqu'à présent.

Il faut souligner la grande rareté de telles tumeurs. D'après Coehen (données statistiques de 1925) on en a décrit 68 cas, y compris les localisations à tout l'axe squelettique, dont 4 de la région hypophysaire, beaucoup de ces tumeurs sont malignes. Cushing a décrit un cas assez semblable chez une femme de 35 ans dans lequel il a observé aussi une hémianopsie bilatérale horizontale inférieure incomplète (en quadrant).

Développement unilatéral des adénomes de l'hypophyse, par Z. Kuligowski (*Clinique neurologique de l'Université J. P.* Directeur : P[r] H. Orzechowski).

Le premier cas concerne une femme de 27 ans, J. K., chez laquelle il y a près de 5 ans

sont survenus des troubles menstruels et, depuis 3 mois, une baisse de la vision. L'examen a révélé, à côté d'une acromégalie modérée, une atrophie optique bilatérale, plus marquée à gauche où la malade compte à peine les doigts juste devant l'œil, à droite acuité visuelle 5 /35. Champ visuel : O. G. : hémianopsie temporale avec conservation de la vision centrale ; O. D. : encoche nette dans le quadrant supéro-externe. Radiographies du crâne : sur le cliché gauche-droite la selle turcique est aplatie, petite ; sur le cliché droite-gauche la selle est très agrandie dans le sens antéro-postérieur et vertical, dilatée en ballon, le fond bombe tout entier dans le sinus sphénoïdal. Diagnostic : adénome éosinophile développé seulement dans la partie gauche de l'hypophyse.

Dans le 2e cas, une femme de 28 ans, B. G., présente de l'aménorrhée depuis 5 ans, grossit depuis 6 mois ; en décembre 1927 elle tombe malade avec des signes d'hypertension intracranienne et, quelques jours après, une baisse de la vision. A l'examen : grands pieds et mains, douleur à la percussion de la région temporale gauche, exophtalmie gauche ; strabisme convergent de l'œil gauche par parésie du VI. A l'œil gauche : papille normale, acuité visuelle 4 /35, large scotome central ; à droite : 6 /20, stase papillaire (en somme, syndrome de Forster-Kennedy au début). Les radiographies ont été faites seulement du côté gauche : selle turcique très agrandie dans toutes ses dimensions, fond et dos presque complètement détruits, sinus sphénoïdal presque complètement disparu. Au cours de l'opération (Dr Chorobski) on a trouvé, juxtasellaire à gauche du nerf optique gauche et en partie dans la fosse moyenne, un adénome enlevé en grande partie. On fait actuellement à la malade de la radiothérapie.

Dans le 3e cas, une femme de 45 ans, M. W. avec, depuis 15 ans, des maux de tête et une baisse de la vision surtout à gauche, depuis 3 mois de l'aménorrhée, actuellement boit beaucoup, grossit et ressent de pénibles douleurs dans le côté gauche de la face et les dents. A l'œil gauche, papille atrophique avec bords un peu estompés, gros scotome central, acuité visuelle 6 /60 ; à droite, stase au début, acuité visuelle 5 /6. Radiologiquement, selle turcique nettement agrandie dans le sens antéro-postérieur et en profondeur, fond abaissé, limité par un double trait, le côté gauche étant plus bas situé, sinus sphénoïdal rétréci dans sa partie postérieure. On a donc affaire à une tumeur de l'hypophyse avec des signes cliniques et radiologiques unilatéraux.

Le creusement de la selle plus marquée d'un côté dans les tumeurs intrasellaires a été décrit par Schuller, cependant il nous semble qu'on a tendance à l'oublier. Il se trahit par le double contour du fond. Le développement strictement unilatéral de l'adénome, comme dans le 1er cas et probablement le 2e, semble être cependant une rareté. Les radiologues, lorsqu'on soupçonne une tumeur de l'hypophyse, font habituellement un seul profil et, si le contexte clinique est insuffisant, on pourrait laisser échapper l'éventualité d'une affection hypophysaire.

Séance du 29 septembre 1938.

Présidence : M. Jan Koelichen.

Méningo-encéphalite syphilitique, prédominant sur le lobe frontal gauche, avec stase papillaire bilatérale et rapide atrophie optique. Dissociation albumino-cytologique du liquide C. R., par Z. Mackiewicz (*Clinique neurologique de l'Université J. P.* Directeur : Pr K. Orzechowski).

Z. Sz..., 40 ans, a été admise à la Clinique Neurologique le 8 février 1938 avec une céphalée intense, durant depuis 8 mois. Examen neurologique : diminution douteuse de l'odorat à gauche, légère exophtalmie gauche, stase papillaire bilatérale de 3 D, hémianopsie nasale incomplète à l'œil gauche, dysmétrie bilatérale à l'épreuve du doigt au nez, inclinaison constante de la tête et du tronc à droite. Tension du liquide céphalo-rachidien 450 /150 en position couchée, albumine augmentée 4 fois, réactions des globulines fortement positive, 9 cellules par mm., réaction de B.-W. fortement positive dans le sang et le liquide céphalo-rachidien. Radiographie du crâne : décalcification du dos et des apophyses clinoïdes postérieures et léger agrandissement de la selle dans le sens antéro-postérieur. Au point de vue psychique, à côté de quelques manifestations démentielles, tendance à plaisanter sur un fond général plutôt dépressif et états crépusculaires transitoires, durant lesquels la malade se comporte de façon bizarre. Elle urine sous elle, pendant quelques jours elle a joué avec ses matières fécales. Plusieurs fois par jour, accès de paralysie sans perte de connaissance avec tonus musculaire le plus souvent augmenté, Babinski bilatéral, amnésie consécutive et difficulté de la parole après l'attaque. Pendant deux semaines forte somnolence. Troubles menstruels.

Sous l'influence du traitement spécifique la malade s'est améliorée rapidement au point de vue psychique, les maux de tête et les accès ont disparu. L'acuité visuelle par contre a baissé de plus en plus et en 2 mois est tombée à gauche à 0, à droite à 1 /3, la stase papillaire a commencé à se transformer en atrophie. On a pratiqué une trépanation frontale droite, en vue d'explorer la région optico-chiasmatique, en soulevant d'ailleurs aussi l'hypothèse d'une gomme ou d'une tumeur frontale gauche. A l'opération le 5 mai 1938 (Dr Kunicki), on a vérifié une tension intracranienne basse, une légère atrophie du lobe frontal droit, pas d'arachnoïdite. Après l'opération la vue a continué à baisser ; actuellement il n'y a plus qu'une vague perception lumineuse à l'œil droit, on trouve une légère monoparésie facio-brachiale droite et une anosmie bilatérale, liquide céphalo-rachidien normal, Bordet-Wassermann négatif dans le sang et le liquide céphalo-rachidien. Troubles psychiques peu intenses, à caractère organique. A part sa vue la

malade ne se plaint de rien. Encéphalographie (septembre 1938) : grande dilatation du ventricule gauche, surtout la corne antérieure, dilatation peu marquée à droite, les sillons entre les circonvolutions sont fortement remplis d'air, surtout à gauche. Après l'encéphalographie, transitoirement aphasie avec accentuation de la parésie du côté droit.

Toute cette évolution plaide en faveur d'une méningo-encéphalite spécifique surtout du lobe frontal gauche, qui a subi une atrophie secondaire ; l'inflammation ayant gagné les méninges de la base a provoqué l'hydrocéphalie et le syndrome d'hypertension. Les adhérences de la méningite basale postérieure expliquent l'augmentation de l'albumine dans le liquide C.-R., sans pléocytose. L'hypertension intracranienne, la compression locale du nerf optique gauche par les masses inflammatoires et aussi, en plus de la stase, la névrite des deux nerfs optiques, sont cause que, malgré le traitement spécifique et au cours d'une amélioration générale, la cécité se soit installée.

Un cas de maladie de Werlhof avec symptômes cérébraux en foyer passagers, par M. S. Rozental (*Service neurologique de l'Hôpital Czysle à Varsovie.* Chef du service : Dr W. Sterling).

L'auteur présente un garçon de 17 ans chez lequel brusquement ont apparu : céphalée, vomissement et fièvre de 37,6. Le lendemain est survenue une hémianopsie bitemporale et deux jours plus tard, une parésie du membre inférieur droit, ainsi que de nombreuses pétéchies et des ecchymoses de la peau, une hémorragie considérable sous-palpébrale (sans traumatisme visible), une gingivorragie, quelques pétéchies des rétines (papilles normales). Une hémianopsie bitemporale accusée, une parésie très prononcée du membre inférieur droit avec exagération du réflexe rotulien et clonus du pied du même côté. Réaction de Bordet-Wassermann dans le sang : négative. Signe du lacet Rumpel-Leede très positif. Faible rétraction du caillot (90 heures).

Morphologie du sang : globules blancs : 10.000 ; gl. rouges : 4.500.000 ; plaquettes 69.000.

Le temps de saignement 7', le temps de coagulation 4.

On fait le diagnostic de maladie de Werlhof avec des hémorragies dans le système nerveux central, à savoir dans le chiasma optique et dans l'écorce motrice de l'hémisphère gauche ; 3 semaines plus tard l'hémiparésie a rétrocédé et le malade a repris son travail.

Sur un cas de syndrome de Ramsay Hunt au cours du tabes, par H. Zeldowicz (2e *Service neurologique de l'Hôpital Czysle à Varsovie.* Chef du service : Dr E. Herman).

La malade K... Ma... âgée de 48 ans, est entrée à l'hôpital le 29 juin 1938, pour des vertiges, des vomissements, l'affaiblissement de l'ouïe du côté droit, la paralysie du nerf facial droit.

Tous les symptômes sont apparus à la fin de juin ; ils étaient précédés de fièvre de 37°5 durant 3 jours avec éruption zostérienne au pavillon droit et sur la langue.

La malade a fait trois fausses couches dans les premiers mois de la grossesse. Le premier mari avait la syphilis. A l'examen : température normale ; au pavillon droit on

aperçoit quelques croûtes. La pupille gauche est plus large que la droite, le réflexe photomoteur est paresseux des deux côtés, le réflexe à l'accommodation est plus fort. Kératite neuroparalytique à droite. Diminution de la sécrétion de la glande lacrymale droite. Inexcitabilité calorique du labyrinthe droit. Les autres nerfs craniens, les membres supérieurs ne présentent aucun symptôme. Réflexes rotuliens faibles, réflexes achilléens abolis. Rétention des urines. Les réactions sérologiques sont positives dans le liquide céphalo-rachidien. Pas de modifications cytochimiques. La réaction de B.-W. dans le sang négative. Le traitement par Quinby et la radiothérapie du tronc cérébral améliora l'état, faisant disparaître les vomissements et les vertiges, mais n'apporta pas d'autres modifications.

Nous posons le diagnostic de tabes et de zona au pavillon droit avec paralysie des VIIe et VIIIe du même côté, ce qui implique une poliomyélite postérieure du ganglion géniculé qui a été décrite en 1908 par Ramsay Hunt et qui est identique avec la polynévrite cérébrale ménièriforme de Frankl-Hochward. Sur la relation étroite entre ces deux syndromes ont attiré l'attention, entre autres, Sterling et Mme Kipman. La syphilis nerveuse favorise l'action du virus de zona comme Bielschowsky et Dujardin en ont donné la preuve.

Sclérose en plaques avec état de mal comme premier signe de la maladie, par Mlle Gelbard (*Clinique neurologique de l'Université J. P.* Directeur : Pr K. Orzechowski).

Paraplégie pyramidale progressive, prédominant à gauche, chez une femme mariée de 44 ans, qui, 1 an avant l'apparition de ces signes, a été en état de mal pendant 1 jour et demi. Depuis elle n'a plus eu de crise. A l'examen : parésie des membres supérieurs surtout le droit, avec hypertonie musculaire et exagération des réflexes tendineux et périostés. Abolition des réflexes abdominaux droits et du gauche inférieur. Parésie du membre inférieur gauche avec hypertonie et exagération des réflexes rotuliens et achilléens des deux côtés, surtout à gauche, avec Babinski bilatéral et signe de Rossolimo à gauche. Exagération des réflexes de défense sur toute la surface des membres inférieurs. Dysmétrie des membres supérieurs et inférieurs, plus marquée à gauche. Diminution de la sensibilité douloureuse et thermique des membres inférieurs et de la région périnéo-génitale, prédominant à droite, avec une bande d'hyperesthésie sur le ventre et la zone L1-L2. Troubles de la sensibilité profonde du membre inférieur gauche. Sensibilité tactile diminuée sur les deux membres inférieurs. Dans le liquide céphalo-rachidien, albumine triplée, réactions des globulines positives ; réactions du benjoin et de Wassermann négative : épreuve de Queckenstedt et tension du liquide normales.

L'atteinte transversale de la moelle dorsale inférieure (avec syndrome de Brown-Séquard), l'abolition des réflexes abdominaux, les signes ataxo-pyramidaux aux membres supérieurs, plaident en faveur d'une affection disséminée, le plus probablement une sclérose en plaques. L'état de mal épileptique doit être aussi considéré comme un des symptômes de la maladie, le premier en date.

Sur un cas de cécité corticale avec syndrome de Korsakow survenue après une injection intraveineuse, par Z. Finkelstein (*2e Service neurologique de l'Hôpital Czysle à Varsovie.* Chef du service : Dr E. Herman).

Le malade M..., âgé de 55 ans, ayant reçu une injection intraveineuse d'un médicament inconnu, a marché 100 mètres et est devenu ensuite soudainement aveugle. Il ne voyait que l'obscurité.

A l'examen, les bruits du cœur sourds, le foie dépasse le rebord costal de trois travers de doigt. Râles secs sur toute la surface des poumons, râles crépitants aux bases. Fond de l'œil normal. Acuité visuelle de l'œil droit : le mlade compte les doigts à quelques centimètres : de l'œil gauche, il compte les doigts a un mètre. Syndrome de Korsakow mais sans fabulation. Au bout de 2 semaines, l'acuité, visuelle s'améliora (5/10 à droite et 5/6 à gauche). L'examen du champ visuel révéla un rétrécissement concentrique jusqu'au 5°. La discrimination des couleurs était bonne. L'orientation dans l'espace, qui était mauvaise dans les premières semaines, s'améliora.

Le diagnostic d'une amaurose corticale s'impose. Nous sommes obligés d'admettre l'existence de deux foyers dans les hémisphères. Le diagnostic est basé sur la soudaineté de l'apparition de la cécité avec fond de l'œil normal et présence du réflexe photomoteur, ce qui permettait d'exclure les lésions de la rétine, des nerfs optiques, du chiasma et des bandelettes optiques. Au cours de la maladie, l'apparition du rétrécissement concentrique du champ visuel nous a fourni une preuve qui rendait beaucoup plus vraisemblable notre supposition, vu que le champ maculaire est souvent respecté dans le syndrome de l'amaurose corticale. La sensation de l'obscurité est un argument en faveur d'une localisation dans les radiations de Gratiolet.

Les troubles psychiques sont assez fréquents au cours de la cécité corticale (le cas de Köpeu cité d'après Wilbrand).

Dans le cas présenté nous admettons qu'il s'agit d'embolies des branches terminales des artères cérébrales postérieures. Les embolies étaient la conséquence du jet des thrombus du cœur, excité dans son travail par l'injection intraveineuse et l'effort physique.

Kyste du canal sacré dans la spina bifida sacralis incompleta de Kleiner, par W. Zawadowski et L. Fiszhaut-Zeldowicz (*Clinique neurologique de l'Université J. P.* Directeur : Pr K. Orzechowski).

C. R..., 25 ans, a des troubles vésicaux depuis l'enfance : au début à caractère d'énurésie nocturne, plus tard incontinence d'urines dans la journée également, puis dysuric progressivement croissante, enfin il y a 3 ans rétention complète. A ce moment survinrent de graves signes urémiques, qu'on surmonta par la mise d'une sonde à demeure pendant quelques mois. Les examens urologiques ont montré une cysto-pyélo-néphrite, une distension secondaire de la vessie et une hydronéphrose bilatérale. Depuis quelques mois, après électrocoagulation du col de la vessie et dilatation du méat, le malade urine avec une épreinte intense et en comprimant du doigt la région rectale. La sensation de réplétion vésicale est toujours absolue. Puissance sexuelle un peu diminuée, jointe à une miction involontaire durant l'éjaculation. Douleurs du sacrum depuis de nombreuses années. Etat actuel : déformation des pieds datant d'aussi loin qu'il se souvienne. Région lombo-sacrée aplatie, légère scoliose lombaire gauche, sacrum très douloureux à la pression, peau de cette région recouverte de longs poils. Pieds en varus équin, excavés. Membre inférieur droit plus grêle. Une contracture des muscles biceps fémoral, semi-membraneux et semi-tendineux apparaît quand le malade s'assied ou essaye de lever les jambes. Force diminuée seulement dans les péroniers et les exten-

seurs des orteils. Réflexes rotuliens très vifs, achilléens présents. Anesthésie à tous les modes dans la zone S2-S5 à droite, et hypoesthésie dans la zone S5 à gauche. Liquide céphalo rachidien normal. Bordet-Wassermann négatif.

Radiographies du sacrum : au niveau de S1, S2 et partiellement S3,au milieu et un peu plus à droite, perte de substance osseuse en forme d'œuf placé verticalement, entourée d'une mince enveloppe calcaire ; corps de S1 et S2 aplatis, paroi postérieure creusée, arcs de ces vertèbres repoussés en arrière. Le lipiodol s'est arrêté d'abord au niveau de S1 en formant une ombre épaisse horizontale, correspondant au contour supérieur de la perte de substance;2 mois après de petites gouttes dispersées occupent tout le contour.

S'appuyant sur la présence dès l'enfance d'un syndrome de la queue de cheval très progressif et sur l'aspect radiologique, on a diagnostiqué comme probable un kyste du canal sacré, appartenant à la catégorie de l'anomalie de développement décrite par Kleiner sous le nom de « spina bifida sacralis incompleta ».

Séance du 27 *octobre* 1938.

Présidence : M. Jan Koelichen.

La raideur de la nuque dans le syndrome de Ménière, par Z. Finkelstein (*2e Service neurologique de l'Hôpital Czyste à Varsovie.* Chef du service : Dr E. Herman).

Dans trois cas de syndrome de Ménière, dont un était l'expression de la neurolabyrinthite syphilitique, on a observé une raideur de la nuque, pendant environ 2 semaines après le début de l'accès du vertige, qui a amené les malades à l'hôpital. Dans les deux cas la raideur coexistait avec la contracture des autres groupes musculaires du cou, ce qui rendait impossible les mouvements de la tête dans chaque direction. Dans un cas seulement il s'agissait d'une raideur de la nuque tout à fait comparable à celle qu'on trouve dans les lésions de méninges.

Le malade Bucz... qui ne présentait point d'instabilité et qui avait une contracture portant seulement sur les mouvements de flexion de la tête, démontre que l'hypothèse qui fait dépendre ce phénomène de la volonté du malade est inadmissible. La présence de la contracture qui portait sur les mouvements de latéralité aussi bien que sur les mouvements de flexion de la tête (dans les deux cas) : permet d'exclure le diagnostic d'une lésion des méninges et en particulier une arachnoïdite séreuse de la fosse posté-

rieure du crâne. Il nous semble que le phénomène doive être considéré comme un réflexe tonique d'origine vestibulaire.

Cette hypothèse trouve un appui dans les travaux physiologiques d'Ewald, Horsley, Brain et Russel qui ont démontré l'influence de la section du nerf vestibulaire sur le tonus des muscles du cou et des extrémités.

Les difficultés diagnostiques dans la période initiale de la maladie de Cushing. Analyse de deux cas personnels, avec présentation d'un des malades, par E. Herman et S. Lihjenfeld-Krzewski (*Travail du 2e Service neurologique de l'Hôpital Czyste à Varsovie.* Chef du service : Dr E. Herman).

Le diagnostic différentiel entre le basophilisme hypophysaire vrai et l'interrénalisme se heurte à de très grosses difficultés. Les périodes du début de la maladie de Cushing surtout, sont d'un diagnostic difficile. Comme exemple, les auteurs rapportent deux cas personnels, dont ils dégagent les signes initiaux de la maladie de Cushing.

Premier cas : La malade Wys..., âgée de 36 ans, trois enfants bien portants. Le dernier accouchement avant 7 ans, depuis lors, aménorrhée (auparavant les règles ont été régulières depuis l'âge de 15 ans). En même temps la malade a commencé à engraisser (elle a augmenté de 12 kg., depuis 4 mois elle a reperdu 4 kg.), il est apparu une polydypsie sans polyphagie, un an après de l'hypertrichose, d'abord de la face et dans les 6 mois suivants sur tout le corps. Depuis un an son état a empiré : insomnie, chute des cheveux, depuis 6 mois, une adynamie générale. Objectivement : engraissement de la face, du cou, du trone et de la ceinture rénale, les membres sont grêles, hirsutisme, rougeur de la face, cyanose des membres. Des stries distendues peu marquées de la peau des cuisses. Le système nerveux est normal. Tension sanguine : 194 /140 au bras gauche, 160 /150 au bras droit. Pas d'oscillations au niveau des deux jambes. Cholestérinémie : 164 mgr. % ; glycémie : 114 mgr. % ; métabolisme basal + 29 %. Autres examens de laboratoire : normaux. La selle turcique est un peu élargie.

Second cas : Le malade P..., âgé de 40 ans. La maladie a débuté en 1930. Maux de tête, adiposité hypophysaire. La selle turcique est très élargie. Rétrécissement du champ visuel temporal pour la couleur rouge. Depuis juin 1938 s'est développé le syndrome caractéristique de la maladie de Cushing : face lunaire, vergetures très marquées, décalcification des vertèbres, cholestérinémie : 400 mgr. % ; glycémie : 212 mgr. % : métabolisme basal : 14 %.

L'opération (Pr Olivererona) a démontré l'existence d'un adénome hypophysaire. L'examen histologique n'a pas encore été pratiqué.

En se basant sur les deux cas cités, les auteurs distinguent dans la maladie de Cushing 4 phases :

I. Aménorrhée (respectivement impuissance sexuelle), adiposité, polydypsie, polyphagie, polyurie (hyperactivité des hormones gonadotropes, ainsi que l'action des hormones sur les centres nerveux).

II. Troubles cutanés, hypertrichose (action des hormones corticotropes).

III. Chute des cheveux, insomnie, affaiblissement général, maux de tête, hypertension, hypercholestérinémie, hyperglycémie (action de l'hor-

mone pancréatotrope, adrénotrope, anti-insulinotrope, interrénotrope et de la vasopressine).

IV. Affaiblissement général, perte du poids.

Un cas d'hématome sous-dural accompagné de troubles mentaux graves. Guérison complète, par Mme I. Kipman (*Service neurologique de l'Hôpital Czyste à Varsovie.* Chef de service : W. Sterling).

Le cas concerne un homme de 53 ans, qui est tombé d'une échelle, 6 semaines avant son arrivée dans le service. Immédiatement après sa chute, perte de connaissance passagère. Quelques semaines plus tard survinrent des maux de tête et des troubles psychiques. L'examen objectif : présence de signes méningés ; pupille gauche en mydriase, toutes les deux réagissant mal à la lumière ; fente naso-labiale gauche moins accentuée ; diminution de la force musculaire des membres gauches, surtout du membre supérieur ; le réflexe rotulien gauche plus vif que le droit ; désorientation profonde, loquacité, incohérence, tendance aux plaisanteries.

Liquide céphalo-rachidien transparent ; réaction de Nonne-Apelt négative ; albumine 0,16 ‰ ; 2 polynucléaires par 1 mmc. : réaction de Bordet-Wassermann négative (ainsi que dans le sang).

La radiographie du crâne ne montre rien de pathologique.

Les troubles graves du début de la maladie furent suivis après quelques jours d'une amélioration progressive portant sur les symptômes somatiques et psychiques et enfin d'une guérison complète. On discute le diagnostic différentiel entre l'hémorragie sous-arachnoïdienne, extra-durale, cérébrale ; entre la commotion, la tumeur cérébrale, l'urémie et la psychose post-traumatique, en admettant l'*hématome sous-dural.* Un tableau clinique pareil, se développant après un traumatisme cranien et séparé du traumatisme par une période asymptomatique est caractéristique pour un hématome (Cushing).

Séance du 24 novembre 1938.

Présidence : M. Jan Koelichen.

Myélite transverse puerpérale chez la fille d'un malade atteint de sclérose en plaques, par Z. Finkelstein et A. Potok. (*2e Service neurologique de l'Hôpital Czysle à Varsovie.* Chef du service : Dr E. Herman.)

F. Saw..., âgée de 19 ans, est entrée à l'hôpltal pour une paraplégie dans un état général alarmant. Son père a été traité, il y a deux ans, dans le même service pour une paraparésie spasmodique due à la sclérose en plaques. La malade a fait deux couches, la dernière il y a 4 semaines. Le troisième jour après la couche, elle a commencé à ressentir quelques fourmillements sur la surface postérieure de la jambe droite. Au onzième jour, apparut de l'affaiblissement des membres inférieurs avec dérobement des jambes : le quatorzième jour survinrent des mictions impérieuses et la paraplégie totale des membres inférieurs. Depuis une semaine, incontinence d'urine et des matières, anesthésie jusqu'à D5. Escbare progressant rapidement. A l'examen : la température est de 38°. Signe de Babinski bilatéral. Abolition du réflexe rotulien à droite, du réflexe achilléen des deux côtés. Réflexes abdominaux abolis. Pas de signe de Rossolimo. Anesthésie totale à tous les modes à partir de D4. La sensibilité au niveau de S3-S5 gauche est conservée. Les réflexes d'automatisme médullaire positifs dans la jambe gauche. Paraplégie flasque totale des membres inférieurs. Quelques jours après l'état général s'améliora et l'anestbésie se transforma en hypoestbésie. Le liquide cépbalo-racbidien transparent, contenait 21 neutropbiles et 39 lymphocytes par 1 mmc. Nonne-Apelt positif. Albumine à 30,2 ‰. L'épreuve de Queckenstedt pbysiologique. La réacrion de Bordet-Wassermann négative dans le liquide céphalo-rachidien et dans le sang. Examen hématologique : Globules rouges 3.100.000, hémoglobine 70 %.

Nous excluons l'embolie avec myélomalacie. Il faudrait admettre ou l'existence de multiples embolies ou l'embolie de l'aorte siégeant très haut vu la hauteur de la lésion (D_4). Or, les deux hypothèses semblent inadmissibles. La compression de la moelle ne met pas quelques jours à produire une paraplégie flasque. Elle évolue en général avec des douleurs. L'épreuve de Queckenstedt physiologique, absence d'hyperalbuminose dans le li-

quide, excluent la compression médullaire. Nous portons donc le diagnostic d'une myélite aiguë transverse, réserve faite pour la sclérose en plaques dont la poussée aiguë peut revêtir la forme d'une myélite transverse. L'apparition du syndrome le quatorzième jour après la couche fait ranger le cas dans le groupe des myélites transverses puerpérales dont l'étiologie n'est pas connue. Il nous semble que l'existence d'une sclérose en plaques chez le père de la malade doit être prise en considération comme un facteur étiologique important. Notre observation s'apparente à celles de Léon Prussak qui a observé les divers troubles nerveux organiques comme la névralgie, la névrite, survenant chez les membres d'une famille atteinte de sclérose en plaques. L'observation montre l'importance du facteur endogène dans la genèse de la myélite transverse puerpérale.

Un cas de tumeur intra-rachidienne avec mouvements des membres inférieurs pseudo-spontanés, rythmés et alternatifs avec agitation des pieds pseudo-spontanée isolée, par KULIGOWSKI et KUNICKI (*Clinique neurologique de l'Université J. P.* Directeur : Pr K. ORZECHOWSKI).

Chez une malade de 64 ans au cours de l'évolution d'une tumeur extramédullaire intradure-mérienne au bout d'un an, on a observé dans les membres inférieurs des mouvements rythmés alternatifs de flexion et d'extension dans les trois articulations. Ces mouvements d'intensité irrégulière, lents au début, s'accéléraient ensuite et rappelaient alors la manœuvre d'un cycliste (flexion alternant d'un membre à l'autre dans les articulations de la hanche, du genou et du cou-de-pied). Ils s'accompagnaient de sensations douloureuses très pénibles. Etat neurologique à ce moment : parésie moyenne des deux membres inférieurs, avec Babinski bilatéral, diminution de la sensibilité superficielle jusqu'à D^{11}, abolition de la sensibilité profonde des orteils. A mesure que s'aggravaient la paralysie et les signes de compression (épreuve de Queckenstedt pathologique, xanthochromie du liquide c.-r., albumine à 7,26 % : pléocytose de 50 leucocytes polynucléaires), les mouvements rythmiques alternatifs disparurent, par contre d'autres apparurent également involontaires, dans les pieds, qui durent encore maintenant après l'opération. Ces mouvements ne sont pas rythmiques ni synchrones, un peu chaotiques, ils consistent en pronation et supination des pieds. En même temps se sont installés les automatismes médullaires de flexion-extension habituels.

Les auteurs classent les mouvements alternatifs des membres inférieurs dans les manifestations d'automatisme médullaire sous une forme, semble-t-il, très rarement observée chez l'homme, rappelant les mouvements locomoteurs chez les chiens dits « médullaires tardifs » (Freussberg). Les mouvements des pieds irréguliers, non rythmés, et asynchrones, qui sont apparus plus tard et qui à une observation occasionnelle pouvaient donner une impression d' « agitation », sont aussi des mouvements pseudo-spontanés et la manifestation d'un automatisme médullaire également rarement rencontré sous cette forme.

Syndrome parkinsonien et aggravatif après traumatisme, par L. FISZHAUT-ZELDOWICZ (*Clinique neurologique de l'Université J. P.* Directeur : Pr Dr K. ORZECHOWSKI).

Chez un malade de 40 ans, conducteur, qui, le 15 juin 1938, lors d'un accident de tramway, a subi un traumatisme général et une commotion cérébrale (courte perte de connaissance, vomissements persistants, céphalée, vertiges, bourdonnements dans les oreilles et la tête, obscurcissement de la vue, fièvre) et au bout de 3 semaines, quand il s'est levé, a constaté un ralentissement des mouvements et un manque d'énergie, l'examen clinique a montré, 5 mois après, à côté de l'insomnie les syndromes suivants : 1° légère parésie pyramidale cérébrale avec Babinski du côté droit ; 2° troubles vasomoteurs sécrétoires et sudoraux (face huileuse, hypersudation de la face, des mains et des pieds, œdèmes transitoires des lèvres, souvent sensation de chaleur envahissant tout le corps) : 3° signes extrapyramidaux de type parkinsonien (facies figé, diminution de la motilité oculaire spontanée et automatico-réflexe, tremblement de la langue et des doigts, réflexes antagonistes des membres un peu exagérés, attitude parkinsonienne du corps, les gestes sont lents et rares, marche à petits pas sans balancement des bras, parole lente et sourde) ; 4° symptômes pithiatiques, à savoir une pseudo-ataxie des membres supérieurs, une hémianesthésie droite, des troubles de la sensibilité profonde des orteils.

P. L. : tension 180-90 ; le liquide céphalo-rachidien donne une courbe du benjoin de type méningitique, il est normal par ailleurs ; par contre, le liquide recueilli pendant l'encéphalographie contient 50 cellules par mmc dans la première portion, 272 dans la dernière (lymphocytes). Encéphalographie : hydrocéphalie des ventricules latéraux et du IIIe, hydrocéphalie externe.

Le syndrome parkinsonoïde chez un sujet de 40 ans ayant accompli son service jusqu'au moment d'un accident développé quelques semaines après l'accident, doit être rattaché au traumatisme. Celui-ci a provoqué sans doute des altérations graves dans les noyaux de la base avec une ventriculo-épendymite et méningite cérébrale réactionnelle (pléocytose dans le liquide probablement ventriculaire). Les lésions indubitablement d'origine vasculaire ont aussi touché légèrement le faisceau pyramidal gauche et l'hypothalamus.

A la lumière des considérations sur le rôle des centres méso- et diencéphaliques dans l'apparition de l'hystérie, on peut supposer que les signes pithiatiques constatés chez notre malade ont été provoqués indirectement par des lésions organiques et que le choc psychique lié au traumatisme a pu agir dans leur production seulement comme source de fortes excitations émotives.

Un cas de tumeur ponto-cérébelleuse avec hémianopsie bitemporale, par S. Rozental (*Service neurologique de l'Hôpital Czysle à Varsovie.* Chef du service : Dr W. Sterling).

L'auteur présente une malade de 52 ans, chez laquelle est apparu, il y a un an, un syndrome ponto-cérébelleux (céphalées, vertiges, surdité progressive de l'oreille gauche, engourdissement de la joue gauche et démarche ébrieuse) à évolution progressive. A l'examen objectif on a constaté : abolition du réflexe cornéen gauche, parésie du nerf facial gauche, hypoesthésie dans le territoire de nerf V gauche, surdité et abolition de l'excitabilité du labyrinthe gauche, nystagmus horizontal spontané du IIe et IIIe degré et des symptômes cérébelleux peu accentués du côté gauche. On nota, en outre, une stase papillaire avec des hémorragies bilatérales et, ce qui est le plus intéressant, une hémianopsie bitemporale, qui régressait.

Selon l'auteur l'apparition de l'hémianopsie bitemporale rétrocédante est due : 1° à la dilatation du 3e ventricule au cours de l'hydrocéphalie

interne concomitante et à la compression du chiasma, ou bien 2° aux altérations locales de la rétine comme l'œdème autour de la stase papillaire (image étoilée). L'œdème de la rétine et de la papille entraîne l'augmentation de l'espace physiologique aveugle du champ visuel et provoque un scotome bitemporal plus ou moins grand suivant l'étendue de l'œdème.

Méningiome suprasellaire de grande dimension avec coexistence d'une dermatite chronique atrophiante de Pick-Herxheimer, par W. Stein (*Service neurologique de l'Hôpital Czysle à Varsovie.* Chef du service : W. Sterling).

Chez un homme de 42 ans apparut une baisse de la vue et après 6 semaines une cécité complète. En même temps il changea de caractère, devint querelleur, impatient et buté. Pas de céphalées. Quelques mois après le début de la maladie le malade admis dans le service présenta un négativisme et une passivité accentués, fond des yeux normal, dilatation et aréflexie des pupilles à la lumière, inégalité des réflexes rotuliens et en outre une dermatite chronique atrophiante de Pick Herxheimer (confirmée par l'examen histopathologique). Le malade est mort le lendemain après la ponction lombaire. L'autopsie révéla un énorme méningiome à structure histologique typique, issu probablement de la région du tuberculum sellae, envahissant la selle turcique et comprimant les nerfs optiques très amincis. Il provoquait ainsi l'atrophie de l'os de la partie antérieure de la base cranienne et occupait les trous ethmoïdiens. La tumeur pesant 200 gr. poussait dans l'épaisseur des lobes frontaux en réduisant leur volume des 2/3.

L'auteur souligne la pauvreté du tableau symptomatologique. Les phénomènes psychiques n'étaient pas caractéristiques pour les affections du lobe frontal. Quoique la maladie durât depuis une année il n'y avait pas de troubles au fond des yeux. La dermatite de Pick-Herxheimer ne dépend pas selon l'auteur de l'affection neurologique.

Manifestations de longue durée de libération du tronc cérébral dans un cas d'épilepsie liée à une méningo-encéphalite chronique du lobe frontal gauche, vérifiée opératoirement, consécutive à un abcès méningé opéré il y a 4 ans, par Mlle A. Gelbard (*Clinique neurologique de l'Université J. P.* Directeur : Pr H. Orzechowski).

A la suite d'un abcès sous-duremérien de la région de Broca opéré en 1934, se sont développées chez une petite fille de 8 ans des crises épileptiques en même temps qu'une hémiparésie pyramidale droite. Au printemps de 1938, court épisode de troubles de la parole après les crises. Le 5 septembre 1938, nouvelle perte de la parole, troubles du sommeil, hyperthermie et sialorrhée. A son admission à la Clinique le 10 septembre, on était frappé par une akinésie psychique et motrice. On ne pouvait presque pas entrer en contact avec la malade qui ne parlait pas et n'exécutait aucun ordre.

Légère parésie spasmodique droite. Signe de Babinski bilatéral. Tonus musculaire diminué, excepté au membre inférieur droit. Plus tard, sont apparus des mouvements pseudo-spontanés. Au bout de quelques jours la malade a commencé à s'améliorer, à prononcer des mots isolés, l'akinésie a diminué. Dans la parole on était frappé par la palilalie, l'itération, la persévération, la monotonie de la voix et par les troubles amnésiques. Dans la sphère motrice on a trouvé une persévération des mouvements, qui

étaient anguleux et maladroits. Brusques passages spontanés de la gaieté à la tristesse. Les crises observées à la Clinique consistaient en une rotation tonique de la tête et des yeux à droite. Après insufflation d'air, les accès sont devenus très fréquents. A côté d'une hypersomnie diurne et d'une agitation nocturne, on était frappé par des signes cataleptiques. La malade a été opérée et on a trouvé dans la région frontale gauche des adhérences étendues entre l'os et la dure-mère, des adhérences des méninges entre elles et une atrophie de l'écorce frontale. L'état de la malade après l'opération s'est amélioré. A sa sortie de la clinique, le 14 novembre 1938, on constatait une légère parésie pyramidale droite, de la bradykinésie et de la persévération, des signes amnésiques ainsi que des troubles psychiques assez marqués, consistant en bradypsychie, appauvrissement intellectuel et platitude affective. Dans la phase initiale de la maladie on a pratiqué des injections sous-cutanées d'«aktedron» (sulfate de benzédrine), l'effet se produisait sous forme d'une interruption de l'état d'akinésie motrice et psychique durant une demi-heure.

Il convient d'admettre chez cette malade, qu'à la suite de l'abcès sous-dure-mérien opéré en 1934, s'est constituée une leptoméningite adhésive et une méningo-encéphalite chronique, qui sont devenues le point de départ des crises d'épilepsie. A leur suite s'est développé un état de libération du tronc cérébral. Cet état doit être rapporté à des modifications fonctionnelles de la circulation sanguine et aux lésions cérébrales anatomiques survenant au cours des accès d'épilepsie.

Tremblement atypique, probablement d'ordre réflexe, ressemblant au tremblement intentionnel de la pseudo-sclérose, par MM. T. Markielicz et L. Fiszhaut-Zeldolicz (*Clinique neurologique de l'Université J. P.* Directeur : Pr Orzecholski).

Chez un malade, âgé de 54 ans, antérieurement tout à fait bien portant, est survenu brusquement, précédé de paresthésies et de secousses cloniques dans les membres supérieurs, un état d'inconscience avec agitation motrice générale. Cet état a disparu au bout de 36 heures, après de légers signes transitoires cérébello-labyrinthiques, et il a laissé seulement une hyperkinésie des membres supérieurs, survenant à l'occasion des mouvements volitionnels et des essais pour toucher des objets. A part ces symptômes, le système nerveux ne présentait aucun signe d'atteinte organique, en particulier on ne pouvait mettre en évidence aucun signe cérébelleux ni extra-pyramidal, aucun trouble du tonus musculaire. De même, on n'a trouvé aucun signe propre à la pseudo-sclérose (anneau cornéen, atteinte hépatique). Liquide C.-R., sang et urines normaux.

Les signes moteurs des membres supérieurs se rapprochent le plus du « tremblement intentionnel » de la pseudo-sclérose. Cependant, une analyse plus précise a montré que dans leur apparition l'élément volontaire n'avait pas d'importance fondamentale. Décisif par contre était le moment sensitif du toucher des objets. De plus entrait en jeu un élément psychique, l'idée du contact prochain de l'objet. Enfin la participation dans une certaine mesure des excitations proprioceptives n'était pas exclue. Sur l'ampleur, la direction et les autres caractères des tremblements pathologiques, la direction du geste accompli par le malade n'avait pas d'influence ; de même l'accomplissement passif du geste avec une participation volontaire

ou en luttant contre l'opposition de l'observateur « signe du geste accompagné : Froment).

L'apparition des secousses aux membres supérieurs après chaque excitation tactile, leur aspect invariable, brusque et rapide, comme sous l'effet d'un courant électrique, leur localisation fixe à certains groupes musculaires, indiquent clairement leur caractère réflexe ; de plus l'ensemble des mouvements ressemblait à l'acte de la préhension. Non moins caractéristique, la position des doigts en main d'accoucheur avec mouvement d'opposition du pouce donnait la marque d'un mécanisme extra-pyramidal.

Séance du 29 *décembre* 1938.

Présidence : M. Jan Koelichen.

Troubles nerveux chez un malade frappé par le courant électrique de haute tension, par J. Fuswerk et H. Zeldowich (2[e] *Service neurologique de l'Hôpital Czyste à Varsovie.* Chef du service : E. Herman).

Le malade, âgé de 40 ans, monteur, précédemment bien portant, fut frappé le 30 septembre 1938 par un courant électrique. Pendant le travail, sa figure a touché un conducteur électrique de haute tension (3.300 volts de courant constant). Il a ressenti aussitôt comme un coup sur la tête et il a perdu connaissance pour quelques moments. Sous l'influence de la respiration artificielle, il a repris ses sens pour quelques instants et puis il a perdu de nouveau connaissance pour une demi-heure. Par suite des nombreuses lésions de la peau, le malade est resté dans le service chirurgical jusqu'au 19 décembre 1938, puis il est entré dans le service neurologique.

L'examen neurologique a mis en évidence : une discrète parésie faciale droite centrale. Un affaiblissement léger des membres droits. Réflexes périostés et tendineux : moyens ; réflexes abdominaux : moyens ; réflexes rotuliens : très exagérés ; réflexes achilléens : vifs (droit + gauche), réflexes plantaires : flexion faible bilatérale, parfois trace de Babinski à droite. Pas de troubles sensoriels. Démarche chancelante, base de sustentation élargie. Tremblement à grande amplitude de tout le corps.

L'examen du liquide céphalo-rachidien et du sang ne montre rien d'anormal.

Par conséquent on a constaté des troubles organiques sous la forme d'une hémiparésie pyramidale droite avec les éléments de névrose traumatique. Le courant électrique est conduit dans un organisme vivant par le sang, qui est le meilleur conducteur (Bringl, 1936). Ce fait contribue aux lésions des parois des vaisseaux sanguins, qui se rompent et causent des hémorragies ou des extravasations. Dans notre cas les hémorragies ont eu sans doute lieu, avant tout, dans la région de la capsule interne, la présence des symptômes discrets d'hémiparésie droite avec le signe de Babinski en est la preuve.

Un cas opéré de compression médullaire causée par un nodule de Schmorl, par S. Bau-Prussak, L. Fiszhaut-Zeldowicz et E. Ferens (*Clinique neurologique de l'Université J. P.* Directeur : Pr K. Orzechowski).

Il s'agit d'un malade âgé de 42 ans, cordonnier, dont la maladie débuta, environ 7 mois avant son admission à la clinique, par une sensation de brûlure dans la partie moyenne du rachis dorsal, suivie d'abord de parésie du membre inférieur droit et, après quelques semaines, de douleur au niveau des côtes inférieures droites, de sensation de pesanteur dans la moitié droite de l'abdomen, de troubles de la miction et de constipation. Une rémission durant 2 mois et demi, survenue après la radiothérapie de la colonne vertébrale, fut interrompue par les symptômes suivants : parésie du membre inférieur gauche, sensation de brûlure et affaiblissement objectif de la sensibilité au membre inférieur droit. La marche devint impossible. Dans les antécédents ni traumatisme ni du rachis ni maladies infectieuses graves.

A l'examen : peau et muqueuses pâles. Organes internes sans troubles appréciables. Colonne vertébrale souple, indolore. Nerfs craniens intacts. Réflexes abdominaux (méso- et hypogastriques) abolis ; réflexes crémastiens diminués. Parésie spasmodique des membres inférieurs plus prononcée à droite qu'à gauche avec exagération des réflexes rotuliens et achilléens, clonus du pied et signe de Babinski des deux côtés, signes de Rossolimo et de Mendel-Bechterew à droite. Diminution de la sensibilité superficielle à tous les modes à partir de D6, de la sensibilité vibratoire dans les membres inférieurs et du sens des attitudes dans les orteils droits. La marche sans aide impossible. La ponction lombaire révéla tous les signes du blocage spinal ; à savoir : baisse de la tension après la soustraction de 5 cc. de liquide céphalo-rachidien, l'épreuve à l'air et celle de Queckenstedt positives, dissociation albumino-cytologique, le B.-W. négatif (ainsi que dans le sang). Le lipiodol injecté par voie sous-occipitale, s'arrêta au-dessus de la IXe vertèbre dorsale. La radiographie du rachis montra une calcification de la partie centrale des disques intervertébraux très nette entre les vertèbres dorsales VIII-IX et IX-X, ébauchée dans les disques sous-jacents, un nodule calcifié du volume d'un pois à l'intérieur du canal rachidien sur sa face antérieure au niveau des vertèbres VIII-IX (nodule de Schmorl ?), petits foyers de raréfaction (dont quelques-uns entourés d'une zone d'ostéite condensante) ayant l'air de nodules de Schmorl intraspongieux dans les corps des vertèbres dorsales : XI, XII et lombaires : III, IV.

Après une amélioration durant quelques mois les troubles se sont accentués jusqu'à une paralysie presque complète du membre inférieur droit, parésie considérable du membre inférieur gauche : abolition de la sensibilité superficielle à partir de D6 et du sens des attitudes dans les orteils et dans l'articulation tibio-tarsienne à droite. L'opération (Drs Chorobski, Feresn) révéla au niveau des vertèbres dorsales VIII-IX sur la face antéro-latérale de la moelle épinière un nodule à structure fibro-cartilagineuse caractéristique d'une hernie nucléaire (nodule de Schmorl). Son ablation fut suivie d'amélioration notable portant sur les troubles moteurs et sensitifs.

L'étiologie de la hernie nucléaire dans notre cas est obscure, puisque le traumatisme du rachis (considéré comme cause principale de l'origine de cette formation) fait défaut, à moins qu'il ne s'agisse d'un traumatisme négligeable exerçant son influence sur les disques préalablement atteints d'un processus dégénératif de nature indéterminée. Les nodules intraspongieux multiples ainsi que la calcification de la partie centrale de plusieurs disques intervertébraux parleraient en faveur de cette hypothèse.

Un cas de dystrophie progressive d'Erb chez un enfant de 2 ans, par E. HERMAN et A. SUSSWEIN (*2e Service neurologique de l'Hôpital Czyste à Varsovie.* Chef du service : Dr E. HERMAN).

L'enfant, J. W..., âgé de 2 ans, est sous l'observation d'un de nous depuis l'âge de 1 an.

Dè le début, on a été frappé par une hypotonie flasque de tous les muscles. Actuellement, on constate une atrophie marquée des muscles paravertébraux, une lordose exagérée avec un ventre proéminent, ainsi qu'une pseudo-hypertrophie très nette des mollets.

Le malade se lève d'une manière caractéristique de la myopathie ; la démarche « en canard ».

Les réflexes achillèens sont abolis. Dans l'ascendance, jusqu'à la 3e génération, on n'a constaté aucun cas de myopathie.

On se trouve en présence d'un cas typique de dystrophie musculaire progressive d'Erb qui a débuté déjà dans la 1re année de la vie et mérite l'attention du fait d'un début aussi précoce.

L'hérédité est ici du type récessif.

Ce cas a été antérieurement observé et diagnostiqué par M. le Pr M. Michalowicz.

Acromégalie et myopathie durant depuis de nombreuses années avec un épisode basedowien au cours de l'évolution, par L. FISZHAUT-ZELDOWICZ (*Clinique neurologique de l'Université J. P.* Directeur : Pr K. ORZECHOWSKI).

Chez une malade de 40 ans, des signes acromégaliques datent de 1926 ; ils étaient d'abord accompagnés de troubles des règles, du sommeil, de polydipsie, d'obésité (augmentation de poids d'environ 11 kg.), de troubles vaso-moteurs et trophiques. Des poils apparurent sur la lèvre supérieure et le menton, puis des signes d'hyperthyroïdisme avec goitre. La plupart de ces signes ont été transitoires, le goitre a disparu après radiothérapie hypophysaire et thyroïdienne (1930). De 1932-1933, 1 an après un rhumatisme polyarticulaire, datent des parésies de la ceinture scapulaire et de grosses atrophies des muscles brachiaux et pectoraux.

Etat objectif en 1934. Le syndrome acromégalique et l'agrandissement de la selle turcique se sont beaucoup accentués. Au syndrome myopathique appartiennent la parésie des orbiculaires des paupières, l'hypertrophie des masséters, l'atrophie et la parésie des muscles grands pectoraux, trapèzes, grands dentelés et grands dorsaux ; pseudohypertrophie légère des muscles sterno-cléido-mastoïdiens, très marquée pour les deltoïdes et les angulaires des omoplates. Biceps gauche et long supinateur des deux côtés complètement atrophiés et paralysés. Aux membres inférieurs pseudo-hyper-

trophie des muscles de la jambe, surtout du groupe antéro-latéral; une légère parésie touche seulement la flexion des deux cuisses et de la jambe gauche, ainsi que l'extension du pied gauche. Réflexes périostéo-tendineux diminués au membre supérieur gauche, achilléens faibles surtout à droite. Pas de trémulations fibrillaires, ni de réaction de dégénérescence. Une biopsie du deltoïde a montré les modifications histologiques caractéristiques de la myopathie. L'examen du système nerveux n'a pas montré d'autres anomalies, en particulier du fond d'œil, du champ visuel, ni du côté de l'hypothalamus.

Au cours des 4 années suivantes, l'état musculaire de la malade s'est aggravé : les atrophies et les parésies des membres supérieurs se sont accentuées, une pseudo-hypertrophie est apparue avec diminution de la force des extenseurs des mains, parésie et atrophie se sont également accentuées au membre inférieur droit. Les examens chimiques ont montré un taux du calcium sanguin un peu augmenté, de la cholestérine, abaissé, du potassium, fortement augmenté. Dans les urines on a trouvé de la créatine, dans le sang, taux de la créatine, 8,89 mg. %, de la créatinine, 1,19 mg. %. Hypoglycémie : 74 mg. %.

ANALYSES

NEUROLOGIE

ÉTUDES GÉNÉRALES

BIBLIOGRAPHIE

VERLINDE (J. D.). Encephalitis bij den hond. (**encéphalite chez le chien**). Mededeelingen De-Jong-Stichting, 1939, n° 2 (139 pages), éditeur : F. Ijad, Leiden (Pays-Bas).

Cette publication, qui a vu le jour sous les auspices de la Fondation « Dr D.-A. de Jong » à Utrecht, donne les résultats de recherches sur l'étiologie de l'encéphalite dite postinfectieuse. On a choisi le chien pour ces expériences, parce que l'on connaît chez cet animal une forme d'encéphalite spontanée : la forme dite nerveuse de la maladie des jeunes chiens. Une étude clinique, épidémiologique et anatomo-pathologique de cette encéphalite spontanée, qui a porté sur 93 chiens, a montré qu'elle ne frappe pas seulement des chiens atteints de la maladie des jeunes chiens, mais peut se manifester également indépendamment de cette dernière maladie et même chez des chiens immunisés vis-à-vis du virus de Carré. Celui-ci fut mis en évidence dans le sang, les organes et les produits de sécrétion ainsi que dans le cerveau de trois chiens, atteints d'encéphalite au cours d'une maladie de Carré. Chez cinq chiens, ayant une encéphalite sans autre maladie, un virus fut mis en évidence dans le cerveau seulement. Ce dernier virus n'est transmissible à l'animal neuf que par voie intracérébrale. Les chiens, immunisés contre la maladie de Carré, sont également susceptibles d'être infectés par ce nouveau virus, introduit par voie cérébrale. Pour pouvoir être inoculé au chien neuf, il faut que ce virus ait séjourné quelque temps dans une solution de glycérine à 50-80 %, à basse température (0-4°). On ne réussit jamais à transmettre cette encéphalite avec de la substance cérébrale fraîchement prélevée. La virulence de ce virus est assez faible au début ; quatre souches ont perdu leur virulence au cours des passages d'animal à animal. Par contre, une souche a augmenté de virulence au cours des passages successifs : l'incubation est devenue plus constante (10 à 14 jours). Un virus fixe a probablement été obtenu. Ce virus est filtrable. Les cas d'encéphalite spontanée du chien sont toujours accompagnés d'une dégénérescence albuminoïde du foie. Il est possible de transmettre cette encéphalite au chien neuf même par voie nasale, à condition de traiter l'animal par des injections de guanidine. De même la transmission par voie intrana-

sale du virus de Carré réussit, en employant le procédé des injections de guanidine. Il existe donc deux encéphalites étiologiquement différentes chez le chien : une encéphalite causée par un virus spécifique neurotrope, et une encéphalite postinfectieuse au cours de la maladie des jeunes chiens. Par les injections de guanidine, l'auteur a réussi également à transmettre au chien l'encéphalite postvaccinale, ressemblant à celle qu'on observe chez l'enfant. Le même résultat fut obtenu chez le singe, par le même procédé. Le rôle du foie dans la genèse de ces trois formes d'encéphalite semble être très important. A cause de la dégénérescence du foie, la guanidine, formée dans l'intestin, ne peut pas être neutralisée par la fonction antitoxique du foie, passe dans la circulation, et semble sensibiliser le système nerveux central vis-à-vis des virus en question. Peut-être y a-t-il d'autres substances toxiques formées dans le tractus digestif, ayant une influence prédisposante analogue. Quant au type histologique, l'encéphalite idiopathique du chien appartient au groupe des polio-encéphalites ; l'encéphalite postvaccinale à celui des encéphalites myélino-clasiques, et l'encéphalite de la maladie des jeunes chiens se range entre ces deux groupes. Le traitement par la Pernaemone forte a donné de bons résultats dans l'encéphalite spontanée et postvaccinale du chien.

F. VAN DEINSÉ.

WITZLEBEN (H. D. von). **Affections cardiaques et circulatoires dans leurs rapports avec le système nerveux et le psychisme** (Herz-und Kreislauferkrankungen in ihren Beziehungen zum Nervensystem und zur Psyche). 1 vol. 101 pages, G. Thieme, édit. Leipzig, 1939. Prix cart. RU 4,50.

L'auteur s'est proposé dans cette monographie d'étudier les relations et les influences réciproques de la circulation, du système nerveux et du psychisme. S'appuyant sur la conception intégrale de Goldstein dans le domaine de la neurologie et de Fr. Kraus dans celui de la médecine interne, W. envisage donc les altérations locales comme subordonnées au fonctionnement de l'organisme total ; il examine ainsi non seulement la relation de la fonction vasculaire et du système nerveux mais encore d'autres facteurs intermédiaires qui jouent un rôle important. Les 12 chapitres sont consacrés à l'innervation vasculaire, à l'organisation vasculaire et nerveuse du cœur, au tonus cardiaque, à la théorie de l'activité des nerfs cardiaques, à la circulation cérébrale, à l'hyper- et à l'hypotension, aux nerfs presso-régulateurs de la circulation, à l'épilepsie cardio-vasculaire, aux accidents cardiaques, à l'influence des émotions psychiques sur les fonctions circulatoires, aux psychoses d'origine circulatoire, enfin aux névropathies cardiaques. Au cours de son exposé, W. rappelle l'importance des travaux de Kraus et de Zondek sur l'effet parallèle du calcium sympathique et du potassium parasympathique, de O. Lœwi sur l'effet chimique par excitation du vague et du sympathique, de Wittkower sur les hypertensions affectives et sur le retentissement hypnotique par rapport au fonctionnement cardiaque, de Vollhard sur les hypertensions pseudo-urémiques, de Foster Kennedy, Spielmeyer, etc., sur les relations entre les troubles circulatoires et l'épilepsie, de G. v. Bergmann sur la désintégration des névroses organiques, de Alb. Fraenkel sur la médication par la strophantine en cas d'angoisse cardiaque, etc. Cette publication, qui apparaît comme le réultat de longues recherches, constitue une bonne mise au point des questions actuelles relatives aux lésions de l'individualité psychophysique.

W. P.

Les travaux de l'Institut du Cerveau, vol. III et IV, 538 pages, 222 fig. Edition l'Institut du Cerveau, Moscou, 1938.

Les volumes III et IV publiés par les soins de Sarkisoff et Filimonoff contiennent un

ensemble de dix mémoires qui pour la plupart sont consacrés à l'anatomie cérébrale humaine. Ils s'intitulent : *Formations allocorticales et périallocorticales chez l'homme et leur ontogénèse*, de Filimonoff; *Le développement de la région pariétale inférieure chez l'homme après la naissance*, de I. A. Stankevitsch; *La variabilité de la structure de l'écorce cérébrale* ; *La région frontale de l'homme*, de Kononova ; *Variabilité de la structure de l'écorce cérébrale* ; *La région pariétale supérieure de l'homme*, par M. Gourevitsch et A. Chatschatourian ; *Sur la variabilité structurale de l'écorce cérébrale* ; *Le lobe temporal*, de S. M. Blinkow. *Ontogénèse de l'isocortex de l'homme*, par Poliakov. Deux d'entre eux ont trait à l'anatomie animale. Ce sont l'un : *Variabilité de la structure de l'écorce cérébrale* ; *Région limbique supérieure du cerveau chez les carnassiers terrestres*, par Tchernycheff. L'autre : *Sur la variabilité structurale de l'écorce cérébrale, région pariétale inférieure dans le groupe intermédiaire des singes anthropoïdes*, de Schewtschenko. Enfin dans les deux derniers consacrés à l'électroencéphalographie, Livanoff présente une *Analyse des oscillations bioélectriques dans l'écorce cérébrale des mammifères* ; Sarkissov étudie l'*Activité bioélectrique du cortex cérébral et le problème des localisations*. Ces travaux, accompagnés de résumés détaillés en français, en allemand ou en anglais, sont complétés, indépendamment des figures incluses dans le texte, d'un grand atlas comprenant 83 tableaux microphotographiques. H. M.

BRET (P.). Les métapsychoses, 1 volume 312 p., Baillière, édit. Paris, 1938.

Ce volume consacré à un domaine très spécial est une réponse à l'ouvrage de Carrel : « l'Homme cet inconnu ». B. s'est proposé de démontrer que ce qui est inconnu dans l'homme c'est précisément le métapsychisme. Les maladies et les troubles du métapsychisme donnent lieu à de nombreux développements. L'auteur, dans sa conclusion, expose l'historique de la fantasmologie et considère que les faits rapportés et interprétés constituent une base suffisamment solide pour faire accepter l'ensemble des idées exposées en dans ces pages. H. M.

ANATOMIE

GEREBTZOFF (Michel). Sur quelques voies d'association de l'écorce cérébrale (Recherches anatomo-expérimentales). *Journal belge de Neurologie et de Psychiatrie*, n° 3, mars 1939, p. 205-221, 4 planches.

L'auteur, appliquant la méthode de Marchi au cerveau du lapin et du cobaye dont on avait lésé, suivant les cas, l'écorce interhémisphérique, la cloison transparente, le cingulum ou le tapetum, a vu dégénérer plusieurs systèmes d'association de l'écorce : 1° les fibres tangentielles reliant les aires prégénuale et prélimbique à l'aire cingulaire antérieure en courant dans la base de la couche moléculaire du cortex interhémisphérique ; 2° le cingulum, originaire de toutes les aires limbiques ; les fibres courtes se terminent dans ces aires et dans les portions dorsales des lobes frontal et pariétal ; les fibres longues gagnent l'aire rétrosubiculaire de l'hippocampe ; cette aire serait le centre olfactif le plus élevé du cortex; 3° la colonne horizontale du fornix, reliant l'écorce olfactive primaire et le corps mamillaire à la corne d'Ammon au-dessous de laquelle cette colonne repose dans l'axe du cerveau ; 4° le tapetum, appartenant en grande partie au système commissural du corps calleux, mais contribuant peut-être à un système d'association postéro-antérieure. Bibliographie. H. M.

GRIFFITHS (**Mervon**). **Les cellules sécrétoires de la neuro-hypophyse et leur rapport avec la névroglie.** *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1939, CXXXI, n° 19, p. 685-686.

G. a tenté d'élucider le rapport existant entre la névroglie et les « pituicytes » de Bucy (ou cellules gliales sécrétant le principe antidiurétique du lobe postérieur) ; il a comparé, dans ce but, la morphologie, la genèse et les inclusions cytoplasmiques des pituicytes avec celles de la névroglie, tous faits qui démontrent le rapport intime du pituicyte avec l'astrocyte et, jusqu'à un certain point, avec l'oligodendrocyte. Le pituicyte ne se rapporte pas au microgliocyte, lequel est d'origine mésodermique. Le fait que les pituicytes possèdent des fonctions endocrines, rend plus plausible le rôle sécrétoire de la névroglie, et plaiderait en faveur de l'hypothèse de Nageotte, Mawas et Achucarro qui tend à attribuer à la névroglie des fonctions glandulaires. H. M.

ISISAWA (**Masao**). **Existence des ganglions nerveux muqueux dans le chorion de l'intestin grêle humain.** *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1939, CXXX, n° 13, p. 1495-1498, 2 fig.

I. signale l'existence sur les parois de l'intestin grêle humain, au niveau du chorion et en un point proche de la muscularis mucosae, de cellules présentant les caractères typiques de la cellule nerveuse. Il s'agit d'éléments tantôt isolés ou groupés pour lesquels de nouvelles recherches sont nécessaires afin de préciser leur signification morphologique exacte. H. M.

JUBA (**A.**). **Les communications optiques de la région des tubercules quadrijumeaux supérieurs** (Die optischen Verbindungen der oberen Vierhugelgegend). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, t. CLXIV, f. 2 et 3, p. 273-285, 6 fig.

Discussion de 2 cas personnels. Dans le 1er cas, il s'agit d'un malade dont le globe oculaire gauche fut énucléé avant la mort ; le nerf optique se trouvait alors au point culminant « de la phase Marchi ». L'autopsie montra une dégénérescence (- Marchi) du tubercule quadrijumeau controlatéral supérieur. Les autres lésions des voies visuelles (foyer de ramollissement de l'écorce visuelle gauche) étaient plus anciennes, et les lésions se trouvaient donc à un stade beaucoup plus avancé. L'auteur conclut que les fibres optiques vont directement au tubercule quadrijumeau supérieur. Dans le deuxième cas, J. a constaté des ramollissements des 2 lobes occipitaux et la destruction de l'écorce visuelle, en outre une dégénérescence dans les tubercules quadrijumeaux supérieurs qu'il a interprété comme dégénération descendante de la voie cortico-quadrigéminale opticomotrice. Point d'origine : l'aire parastriée. Bibliographie.
W. P.

TUSQUES (**J.**). **Démonstration d'un réseau nerveux dans la membrane caudale des têtards de Batraciens examinée** ***in toto***. *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1939, CXXXI, n° 16, p. 258-262, 3 fig.

Les constatations faites sur la membrane caudale des têtards de Batraciens, étudiée *in toto*, permettent d'affirmer l'existence d'un réseau réticulaire nerveux dans les tissus, précédemment soupçonnée, mais non démontrée. Cet appareil nerveux correspond au système autonome interstitiel existant dans tous les tissus de l'organisme; l'auteur décrit la technique employée et les aspects des préparations ; le système se présente comme

une formation primitive ; il rappelle le dispositif des invertébrés et s'oppose morphologiquement au système central dont l'organisation en neurones apparaît comme un perfectionnement au cours de l'évolution phylogénique. H. M.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

FAZIO (C.). **Considérations sur les méthodes histologiques à la benzidine pour le système nerveux central. Critères et limites de son utilisation** (Betrachtungen über die histologischen Methoden mit Benzidin in Zentralnervensystem-Kriterien und Grenzen ihrer Anwerdbarkeit). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, CLXIV, v. 5, p. 678-686, 5 fig.

Compte rendu de recherches faites sur un riche matériel humain à l'aide de la benzidine (technique modifiée de Pickworth). Les constatations de l'auteur faites par cette méthode présentent un intérêt marqué, spécialement pour l'étude des processus concernant les ramifications artérielles, capillaires et veineuses. Les procédés à la benzidine se recommandent en effet spécialement pour l'étude du réseau vasculo-capillaire normal et pathologique. Bibliographie. W. P.

KELLER (L.). **Quantité et distribution du pigment lipoïde dans l'écorce cérébrale humaine normale aux différents âges de la vie** (Menge und Verteilung des lipoiden Pigments in der normalen menschlichen Grosshirnrinde in verschiedenen Lebensaltern). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, CLXIV, c. 2 et 3, p. 259-272, 5 fig.

D'après les 15 cas étudiés, l'auteur ne trouve qu'un rapport peu important entre l'âge du cortex humain et sa teneur en pigment lipoïde. Au contraire, on peut voir aussi dans des cas complètement normaux, à dépôt lipoïde plus intense, des formes cellulaires isolées qui ressemblent presque à celles qui se produisent déjà dans des conditions pathologiques. Chaque cas spécial présente, à côté de certaines normes généralement valables, des variations individuelles en espèce et en quantité de dépôt lipoïde dans les éléments tissulaires. La distribution inégale des quantités lipoïdiques aux différents âges rend extrêmement difficile l'établissement d'une valeur caractéristique des dépôts lipoïdiques quantitatifs pour un âge déterminé. Bibliographie. W. P.

MULLER (W.). **Résultats de recherches anatomo-pathologiques comparatives du cerveau avec considérations spéciales sur les altérations de la vieillesse** (Ergebnisse vergleichender pathologisch-anatomischer Untersuchungen unter besonderer Berücksichtigung der Alters-veränderungen. *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1939, CIX, c. 2, p. 147-181, 20 fig.

Sur la base de 6.000 préparations histologiques, l'auteur a poursuivi des recherches anatomo-pathologiques en comparant entre eux les cerveaux de l'homme, du chat, du cheval et du chien. S'attachant à la description d'altérations de la vieillesse, l'auteur, utilisant les techniques d'imprégnation argentique, a examiné ainsi 221 cerveaux humains. Dans 118 cas dont 20 (sujets de 90 ans ou plus), existaient des plaques séniles. Il en déduit la régularité à partir d'un âge d'environ 85-90 ans et la dépendance d'un facteur chimico-constitutionnel à un terme situé au-dessous de cette limite d'âge. Les 40 chiens, 13 chats et 6 chevaux ne présentaient pas ces altérations. Chez les chiens et les chats existait une concentration lipoïdique périvasculaire très élevée, à l'inverse de ce qui fut constaté chez le cheval et surtout chez l'homme.

La connaissance de ces différences apparaît importante pour des recherches expérimentales sur les animaux. L'auteur décrit un cas de sclérose cérébrale tubéreuse et 2 cas de maladie d'Alzheimer chez l'homme, et un véritable gliome chez un chat. En opposant les constatations faites sur les cerveaux humains et sur ceux des animaux, M. conclut que les chiens, les chevaux, les chats n'atteignent point un âge assez avancé pour permettre la formation des mêmes lésions que celles constatées chez l'homme. Les dépôts argentophiles seraient non une particularité du cerveau humain mais un caractère de la substance cérébrale vieillie. Bibliographie. W. P.

SCHOLZ (W.). Que signifient les colorations des éléments du sang au point de vue de la pathologie de la circulation cérébrale (Was leisten die Blutkörper chenfärbungen zur Darstellung der Hirndurchblutung für die Pathologie ?) *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, CLXIV, c. 2 et 3, p. 117-139.

Les anomalies fonctionnelles cérébrales de la circulation sanguine profonde restent en général invisibles dans les préparations histologiques, sauf s'il s'agit d'oblitérations vasculaires importantes. Malgré le progrès des observations sur le vivant, il est difficile de fixer les images fugitives. Quelques investigateurs ont essayé de remédier à ce défaut en mettant en évidence le contenu vasculaire dans la préparation. Les 14 microphotographies du travail de S. témoignent des efforts de l'auteur pour établir, par raccourcissement de l'intervalle écoulé entre la mort expérimentale et la fixation tissulaire, des constatations conformes aux données prévues d'après les observations microscopiques pratiquées par d'autres chercheurs sur les capillaires.

L'auteur, grâce aux méthodes employées, insiste sur les anomalies d'évacuation des capillaires qui peuvent être indépendantes des particularités architectoniques. On peut observer en particulier des états d'ischémie prolongée, de sorte que des nécroses tissulaires incomplètes laminaires et pseudolaminaires peuvent en résulter. Partant de l'anémie lacunaire, l'auteur soulève le problème du déroulement des réactions capillaires, des anomalies du tonus capillaires pour effleurer celui de la convulsion, de la migraine, du mal comitial et de la sclérose si fréquente de la corne d'Ammon. Il soumet les 2 méthodes de coloration des globules sanguins connus à une critique objective et techinque qui fait qu'elles semblent destinées à se suppléer ; il met en évidence leur importance pour résoudre peu à peu quantité de questions. Bibliographie. W. P.

PHYSIOLOGIE

BONNET (V.). Contribution à l'étude du système nerveux ganglionnaire des crustacés. *Archives internationales de Physiologie*, 1938, XLVII, f. 4, décembre, p. 397-433, 7 fig.

L'auteur a pu mettre en évidence une sommation synoptique d'influx dans le système nerveux ganglionnaire des crustacés. Ces neurones ganglionnaires exercent, par l'intermédiaire de décharges continues d'influx, une action constante sur le système nerveux neuromusculaire périphérique : diminution de la pseudochronaxie des nerfs moteurs, production du tonus des muscles. Tous les ganglions de la chaine nerveuse présentent une activité électrique rythmique spontanée, caractérisée chez l'animal au repos par la succession d'ondes de basse fréquence. La régularité des pulsations ganglionnaires dépend à tout instant des excitations sensorielles qui atteignent le neurone. L'acétylcholine présente une action excitante fugace sur l'activité électrique ganglionnaire. La strychnine, à effet paralysant immédiat chez les crustacés, détermine une abolition

complète des pulsations rythmiques du ganglion. L'acétylcholine exerce un rôle protecteur vis-à-vis de la paralysie strychnique, non par son effet excitant, trop fugace, mais vraisemblablement par un mécanisme superficiel, s'opposant à l'action de la strychnine sur la cellule nerveuse. Deux pages de bibliographie. H. M.

CENI (C.). La quantité et la qualité de la pensée et les rapports interhémisphériques (Die Quantitat und die Qualität des Gedankens und die interhemisphärischen Beziehungen). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1939, CIX, n° 3-4, p. 379-386.

S'appuyant sur ses propres expériences faites sur l'animal, l'auteur considère comme démontrés les résultats suivants : 1° tout hémisphère cérébral, à l'exception du centre du langage humain, possède une autonomie fonctionnelle propre. Elle lui permet également la réalisation de pensées provoquées par des excitations externes et une harmonisation avec les impulsions dominantes. L'autonomie cependant se borne à la qualité ou à la forme du psychisme, non pas à sa quantité; 2° la quantité du psychisme, c'est-à-dire son intensité, sa ténacité, sa constance et sa durée, dépend au contraire de la collaboration harmonieuse des deux hémisphères cérébraux; 3° tandis que l'autonomie des hémisphères imprime à la pensée sa qualité, la quantité dépend donc du synergisme interhémisphérique. W. P.

CHAUCHARD (P. et J.). Relation entre l'excitabilité nerveuse motrice centrale et périphérique au cours de la narcose chez la grenouille. *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1939, CXXXI, n° 16, p. 174-176.

Les auteurs étudiant les modifications de l'excitabilité au cours de la narcose ont reconnu l'existence d'un stade durant lequel les chronaxies périphériques sont supérieures à la chronaxie de constitution. Une telle augmentation est un phénomène de subordination et traduit une influence des centres inverse de l'influence normale. Cette phase, très brève, donc difficile à saisir, se produit avant la phase d'inexcitabilité centrale et avant l'égalisation des chronaxies des antagonistes. H. M.

HERMANN (Henri), JOURDAN (F.), MORIN (G.) et VIAL (J.). Observations complémentaires sur le comportement du chien sans moelle bistellectomisé puis bivagotomisé. *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1939 CXXXI, n° 16, p. 284-286.

Compte rendu de nouvelles expériences confirmant les recherches précédentes des auteurs ; elles impliquent que ni la stellectomie ni la vagotomie bilatérales ne modifient en elles-mêmes et directement, le comportement général et l'exercice des fonctions végétatives du chien expérimentalement privé de sa moelle épinière dorsale, lombaire et sacrée, et qu'en conséquence, les réglages efficaces dont il s'avère capable, peuvent jouer dans le cadre des régulations périphériques extramédullaires.

H. M.

LEVI (Giuseppe). Phénomènes réactifs et régénératifs dans les neurones cultivés *in vitro* à la suite de lésions par le micromanipulateur. *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1939, CXXXI, n° 19, p. 821-823.

L'unité neuronienne est fondée exclusivement sur des expériences sur les animaux ainsi que sur les observations anatomo-cliniques. L'auteur a pu réaliser sur des cultures

de cerveau d'embryon de poulet des lésions ne portant que sur un seul neurone et surveiller les conséquences de la lésion dans la culture vivante. D'après les faits observés, L. considère que les relations d'interdépendance entre les différentes parties du neurone sont moins étroites qu'on ne le suppose généralement. La destruction du pyrénophore n'entraîne pas nécessairement une désagrégation des neurites, et même des parties isolées du neurite peuvent survivre et s'accroître pendant quelque temps. La régénération *per primum* des fibres nerveuses qui peut s'accomplir assez rapidement donne également la preuve de la survie des parties isolées du neurone. La conception qu'un neurone correspond à un système comparable à une unité cellulaire doit donc être modifiée.

H. M.

LUDWIG (**M. E.**). **Contribution à la question de la signification de l'infériorité fonctionnelle d'un hémisphère** (Beitrag zur Frage der Bedeutung der unterwertigen Hemisphäre). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, CLXIV, n° 5, 735-747.

Après avoir passé en revue les opinions de différents investigateurs sur la signification de l'hémisphère d'une valeur inférieure et en s'appuyant sur ses recherches dont il discute quelques cas, l'auteur parvient aux constatations suivantes : 1° la lésion de l'hémisphère droit chez les droitiers amena un trouble du langage dans 11 cas sur 100. L'hémisphère d'une valeur inférieure coopère donc à la production du langage chez une partie des droitiers où existe une équivalence des 2 hémisphères pour des fonctions spéciales ; 2° l'aphasie croisée des droitiers se déroule en moyenne avec une aphasie plus légère que l'aphasie ipsilatérale ; 3° dans l'aphasie croisée des droitiers principalement l'élément moteur est atteint : il arrive le plus souvent des troubles dysarthriques, tandis que l'intelligence du langage reste en général intacte. La part sensorielle du fonctionnement du langage est donc mieux assurée par la localisation bilatérale que la part motrice. Bibliographie. W. P.

NEWMAN (**H. W.**), **DOUPE** (**J.**) et **WILKINS** (**R. W.**). **De quelques observations concernant la nature de la sensibilité vibratoire** (Some observations on the nature of vibratory sensibility). *Brain*, 1939, LXII, 1, mars, p. 31-40, 4 fig.

D'après leurs recherches rapportées dans ce travail, les auteurs concluent que le sens vibratoire peut procéder de l'excitation des récepteurs de la peau et des structures plus profondes. Il est vraisemblable que les récepteurs cutanés sont les mêmes que ceux affectés au sens du toucher ; par contre, ceux des tissus profonds sont très voisins, sinon identiques, aux récepteurs régissant le sens de la motilité passive. Références bibliographiques. H. M.

RIJLANT (**Pierre**). **L'excitation simultanée des voies efférentes du centre respiratoire primaire et du mécanisme modulateur de l'inspiration.** *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1939, CXXXI, n° 15, p. 124-128, 1 fig.

L'auteur rappelle le mode de fonctionnement des deux mécanismes de contrôle de l'activité respiratoire centrale. L'un représenté par le centre respiratoire primaire imprime à l'activité respiratoire ses caractéristiques de périodicité et de durée ; l'autre n'intervient que pendant l'inspiration centrale et module l'activité. Les deux mécanismes sont interdépendants, et leur localisation spatiale est distincte. R. poursuivant l'étude de l'interrelation du mécanisme respiratoire primaire et de la modulation montre qu'il est possible d'exciter, en dehors de la période d'inspiration, les voies efférentes du

centre respiratoire fondamental sans éveiller l'activité de celui-ci et de provoquer dans les fibres inspiratrices uniquement l'apparition d'ondes qui sont en phase avec l'excitant. De l'ensemble des expériences l'auteur considère que le contrôle central de l'inspiration paraît dû à l'intervention de deux mécanismes additionnant leurs effets au niveau des neurones moteurs du centre phrénique et du noyau ambigu et en général des neurones d'origine de tous les nerfs inspirateurs. L'inspiration apparaît avec une amplitude réduite, dés que le centre fondamental est actif. L'intervention du mécanisme modulateur, suscité par le déclenchement de l'activité fondamentale, augmente l'amplitude de la réaction et détermine un groupement caractéristique des ripostes élémentaires.

H. M.

RIJLANT (Pierre). La mesure de la période réfractaire du mécanisme modulateur de l'inspiration centrale. *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1939, CXXXI, n° 15, p. 129-132, 1 fig.

D'après les mesures faites par l'auteur, le système modulateur apparaît comme constitué par un certain nombre de formations étendues — d'un certain nombre de chaînes de neurones — dont l'activation isolée est possible mais qui, dans les conditions physiologiques, sont le siège d'activités synchronisées. H. M.

SÉMIOLOGIE

MATZDORFF (P.). Accès de migraine d'étiologie et de déclenchement réflexes (Reflektorisch bedingte und reflektorisch ausgelöste Migräneanfälle). *Der Nervenarzt*, 1939, n° 5, mai, p. 225-239.

S'appuyant sur les publications antérieures et sur les observations de 10 malades, l'auteur démontre la signification d'incidents réflexes pour l'apparition d'accès de migraine. Ces accès ne sont pas une maladie proprement dite, mais seulement un syndrome qui peut être provoqué par les causes les plus diverses chez un sujet prédisposé. L'auteur pose la question de l'existence d'un réflexe semblable à celui des attaques épileptiques ; il serait conditionné par une excitation périphérique d'assez longue durée. L'auteur oppose du point de vue étiologique deux constatations : chez certains malades, l'accès ne peut être provoqué que par une seule excitation (condition monovalente) ; chez d'autres (disposition polyvalente), plusieurs excitations sont à la base des accés de migraine. De l'ensemble des données parues sur cette question, M. considère que la survenue d'accés de migraine n'est due qu'à l'excitation de régions cérébrales déterminées qui conditionnent également la physionomie même des attaques. Ainsi chaque excitation motivant la survenue de migraine réflexe, provoque un symptôme évolutif qui lui correspond. Malgré le rôle prédominant du système nerveux végétatif, l'auteur souligne le rôle d'autres influences nerveuses provocatrices des accès ; leurs manifestations multiples ne permettent pas de localisation anatomique causale unique dans un centre déterminé ; les attaques peuvent provenir de différents points probablement à rechercher, surtout au niveau du tronc cérébral. L'ensemble des réflexes conditionnés et de l'économie psychique activant le déclenchement et la nature des accés explique non seulement l'éclosion de différents accès de migraine mais aussi la genèse de nombreux troubles névropathiques et d'origine psychique (névrose obsessive). La distinction entre accès vrais et symptomatiques n'est plus conforme à la conception de la qualité de ce syndrome. En faisant la part de ce qui peut être processus congénital et facteur parfois inconnu surajouté (dont l'élimination peut mettre fin au trouble considéré), l'auteur

estime que chaque accès de migraine doit être considéré à la fois comme une entité et comme un symptôme. W. P.

BIRKMAYER (**W.**) et **PALISA** (**Ch.**). **« Automatoses motrices » au cours du choc insulinique** (Bewegungsautomatosen im Insulinshock). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1938, CIX, v. 1, p. 87-107.

L'auteur a essayé de soumettre à un contrôle systématique les phénomènes moteurs, tels que Zingerle les a décrits au cours du choc insulinique. Il a constaté que, dans certaines phases du choc, il existe une tendance plus ou moins grande au déclenchement de telles suites de mouvements. Ces phénomènes ne se produisaient pas à la manière de réflexes à la suite d'un changement d'attitude passive mais seulement après une adaptation oscillante du tonus. Or cette accommodation tonique ayant eu lieu une fois, il s'ensuivait nécessairement une répartition ultérieure du tonus sur presque tous les groupes musculaires synergiques dans un ordre déterminé. Pour la méthode du choc, une rigidité générale des extenseurs est signalée comme indication pour l'interruption du choc. Bibliographie. W. P.

GIRARD (**J.**) et **COLLESSON** (**L.**) **Migraines et perturbations glycémiques.** *La Presse médicale*, 10 mai 1939, n° 37, p. 705-707.

A l'occasion d'une observation personnelle, les auteurs attirent l'attention sur l'existence possible de troubles du métabolisme hydrocarboné chez les migraineux ; ils exposent les différentes hypothèses proposées et sont d'accord avec Gray et Burtness pour voir dans l'hypoglycémie autre chose qu'un simple épiphénomène biologique contemporain de la crise de migraine. L'hypoglycémie mérite d'être systématiquement recherchée chez les migraineux en raison des bons résultats donnés par une diététique appropriée, dans les cas où existe ce trouble métabolique. Bibliographie.

H. M.

GRIESEL (**X.**). **Mesure de la température cutanée et diagnostic de la fièvre d'origine centrale** (Hauttemperaturmessungen und Diagnose des centralen Fiebers). *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1939, CXLVIII, c. 3 et 4, p. 159-170.

Synthèse des mensurations comparatives de la température cutanée et rectale chez 30 personnes bien portantes, dans 120 cas de pyrexies d'origine infectieuse et dans 2 autres à fièvre centrale. Dans les deux premiers groupes la température cutanée suivait les fluctuations de la température rectale, la différence entre les deux étant en général inférieure à deux degrés. Dans le troisième groupe la différence entre la température cutanée et la température rectale était supérieure à deux degrés. De tels résultats confirment les données de Kroll d'après lesquelles la comparaison entre les températures rectale et cutanée peut représenter un moyen diagnostique excellent pour affirmer l'origine centrale de la fièvre. Une restriction cependant est à faire en raison de l'irrégularité de la température cutanée dans les pyrexies infectieuses accompagnées de faiblesse cardiaque et circulatoire. Cette modification de la courbe des températures cutanées fut précocement observée au début de la défaillance circulatoire au cours des pyrétothérapies. Sa constatation commande la cessation du traitement. De telles mensurations sont donc à recommander quand se trouve institué un traitement par la fièvre. A noter comme résultat à côté de la mensuration comparative des 2 températures (cut. et rect.) qu'une fièvre centrale peut se greffer sur la fièvre infectieuse dans les méningites infectieuses. Bibliographie.

W. P.

KALINOWSKI (**L.**). **Préhension forcée et phénomènes voisins** (Prensione coatta e fenomeni affini). *Rivista sperimentale di Freniatria,* 1939, LXIII, 31 mars p. 197-228.

Dans cette étude d'ensemble l'auteur reprend les différentes conceptions admises dans le domaine des phénomènes de préhension. La physiologie de la préhension, la sémiologie des réflexes pathologiques de préhension, leur valeur localisatrice, sont autant de questions que K. discute. Il considère que, dans le plus grand nombre de cas, la préhension forcée est l'expression d'une lésion du lobe frontal controlatéral. La question de la préhension dans les cas d'obnubilation constitue un des problèmes les plus importants que l'auteur discute à la lumière des faits publiés ; il s'attache également à l'étude des différents phénomènes associés ou combinés à la préhension forcée. L'auteur souligne en terminant toute la valeur localisatrice de la préhension forcée à sémiologie typique et complète chez un malade à conscience lucide et normale. Bibliographie de deux pages. H. M.

LUPS (**S.**). **Sur les troubles du métabolisme des hydrates de carbone d'origine cérébrale** (Ueber Störungen im Kohlehydratstoffwechsel cerebralen Ursprungs). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie,* 1939, CLIV, n° 5, p. 644-656.

Dans les deux premiers cas décrits de troubles du métabolisme des hydrates de carbone, les fortes variations spontanées constatées autorisent à admettre que la cause ne réside pas dans un trouble endocrinien mais dans un trouble du mécanisme de régulation. Cette conception est basée sur le fait que chez les 2 malades il existe encore d'autres manifestations traduisant une atteinte du mésencéphale et du diencéphale (migraines graves, polydipsie, etc.). L'existence simultanée de ces troubles avec des anomalies constitutionnelles permet de croire que le dysfonctionnement més- et diencéphalique repose sur une insuffisance de ces régions. A la suite d'une enquête chez 13 acromégales on sait que des troubles de ce genre ne se produisent que quand la tumeur hypophysaire a acquis de grandes dimensions ou pratiquement lorsque l'acromégalie se trouve à un stade assez avancé. Bibliographie. W. P.

MICHON (**P.**) et **ADAM** (**J. P.**). **Syndrome pyramidal du membre supérieur.** *Rev. méd. de Nancy,* 1939, 62e année, LXVII, 15 février n° 4, p. 137-146.)

Ce mémoire condense sous une forme didactique l'étude du syndrome pyramidal au membre supérieur dans ses divers éléments considérés analytiquement, puis dans son ensemble au cours des lésions médullaires et cérébrales localisées et diffuses.

Dans les leucomyélites l'hyperréflectivité et l'hyperexcitabilité des fléchisseurs l'emportent généralement ; le réflexe radio-fléchisseur se montre particulièrement précoce en cas d'évolution ascendante, et persistant en cas de régression descendante.

Les lésions cérébrales combinent le plus souvent déficit et irritation ; un cas personnel de syndrome déficitaire pur fut noté après ligature de la jugulaire profonde. L'insolation, les imprégnations toxiques ou toxi-infectieuses (poussées basedowiennes, colibacillose) peuvent donner lieu à des phénomènes irritatifs à interpréter.

P. M.

INTOXICATIONS

GIRARD (**J.**) et **PICARD**. **Hémiplégie postsérothérapique.** *Rev. méd. de Nancy,* 61e année, LXVI, n° 7, p. 306-303.

Parmi les complications nerveuses de la maladie sérique, l'hémiplégie est des plus

rares ; une demi-douzaine d'observations peuvent en être retrouvées dans la littérature et sont passées en revue à l'occasion d'un cas personnel :

Il s'agissait d'une femme de 38 ans, pléthorique, sujette à la lithiase hépatique et néphrétique, et ayant présenté une maladie sérique intense dix jours après le début de sérothérapie antipneumococcique ; trois jours après le début de ces accidents, elle fut atteinte d'hémiplégie isolée et transitoire, ayant complètement régressé en quelques jours.

Cependant, dans l'ensemble, les hémiplégies postsérothérapiques sont graves et souvent liées à des lésions encéphaliques définitives, telles qu'hémorragies et lésions des éléments nobles. La fragilisation des centres nerveux ne paraît pas nécessaire.

A l'occasion de ce cas et de sa discussion à la Société de Médecine de Nancy, G. Richard cite également une observation originale d'hémiplégie durable, après sérothérapie antidiphtérique, chez une hypertendue de la ménopause, qui n'était d'ailleurs pas porteuse de bacilles de Lœffler. Il y a lieu de penser que les poussées vaso-motrices consécutives à l'injection de sérum peuvent être l'un des facteurs étiologiques de ces hémiplégies. P. M.

LAGRANGE (Henri) et **LAUDAT** (M.). **Myopie spasmodique transitoire, accident de la médication organique soufrée.** *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 1939, nº 19, 12 juin p. 883-885.

Chez une femme jeune, traitée pour stérilité par un mélange de chlorhydrate de sulfamido-diamino-azobenzène et de para-aminophénylsulfamide, est apparue une myopie transitoire sans troubles pupillaires, six heures et demie après l'absorption du médicament. Cette myopie a persisté quelques jours et a disparu progressivement en moins d'une semaine, sans aucune thérapeutique. A noter que le même traitement suivi antérieurement pendant dix jours consécutifs n'avait entraîné aucun trouble. C'est après quatorze jours de suspension du médicament que la première prise, *per os*, a entraîné de telles manifestations. Les auteurs rapprochent ce fait de quatre autres cas consécutifs à des injections d'arsénobenzol et soulignent son intérêt spécialement au point de vue diagnostique. H. M.

NICOLAJEV (V.) et **VITOLS** (T.). **Altérations anatomo-pathologiques cérébrales à la suite d'intoxication par l'avertine** (Pathologisch-anatomische Veränderungen im Gehirn nach Avertinvergiftung). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1938, CIX, 1, p. 82-96.

Dans un cas d'intoxication par l'avertine le système nerveux central portait des signes nets d'une intoxication aiguë : œdème, dégénérescence graisseuse de cellules ganglionnaires, indépendamment d'autres lésions ganglionnaires ; aucune affinité spéciale pour des territoires déterminés, dégénérescence graisseuse, réaction aiguë de la méninge molle ainsi que du mésenchyme endocérébral apparemment en rapport avec l'action toxique de l'avertine. Le cas décrit témoigne de la nécessité d'un emploi prudent de l'avertine spécialement dans les cas où existe une sensibilité particulière à l'égard des hypnotiques. W. P.

TAKEYA-SIKO. Constatations faites au niveau du cerveau par l'intoxication phosphorée expérimentale aiguë (Gehirnbefunde bei experimenteller akuter Phosphorvergiftung). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1939, CIX, c. 2, p. 113-127, 14 fig.

Etude poursuivie sur le chien et chez l'homme : 1º le saignement se voit dans tous

les cas, ce qui fait preuve d'une grave diathèse hémorragique dans ces cas: 2° il n'y a pas de dégénérescence graisseuse cérébrale par le phosphorisme aigu. 3° Les grandes cellules pyramidales de l'écorce du cerveau terminal montrent une soi-disant « fissuration. » L'interprétation n'en est pas encore certaine ; 4° dans le cortex cérébro-terminal de 2 cas se voit une raréfaction des cellules ganglionnaires grandes et moyennes. Ceci semble constituer le stade extrême de dégénérescence vacuolaire. L'auteur considère l'éclaircissement des cellules nerveuses ainsi que celui des cellules hépatiques comme des dégénérescences en rapport avec l'intoxication ; 5° Il existe beaucoup de petits foyers de nécrose, surtout au niveau du cortex cérébral terminal : en général, il existe une raréfaction cellulaire, une disparition des cylindraxes et une démyélinisation.

Ces lésions s'expliquent à la fois par action directe du toxique et par action indirecte (retentissement par suite de troubles circulatoires). Bibliographie.

W. P.

GLANDES A SÉCRÉTION INTERNE

CAUSSADE, ABEL et MICHON. Maladie de Cushing (diagnostic rétrospectif). *Rev. méd. de Nancy*, 61e année, LXVI, n° 15, p. 700-703.

Rappel d'une observation présentée à la Société en mars 1927, soit cinq ans avant les premières publications de Cushing, sous le titre « Obésité endocrinienne à prédominance hypophysaire ». En fait, comme l'attestent les photographies, jusqu'à présent inédites, de ce cas, il s'agissait indubitablement d'une maladie de Cushing, dont on retrouve les signes capitaux : petite taille (1 m. 49) ; obésité élective avec facies lunaire, tronc adipeux, vaste tablier graisseux abdominal ; vergetures rouges très accentuées ; hirsutisme ; cyphose ; aménorrhée totale.

Le corps thyroïde était augmenté de volume, et les signes de la série surrénalienne, notamment l'hypersympathicotonie, étaient nets. Il n'y avait aucune étiologie familiale ni hérédosyphilitique. Malgré l'aspect normal de la selle turcique, ce syndrome d'obésité si pathognomonique avait été rattaché, avant tout, à un dysfonctionnement hypophysaire, en raison de l'absence de réaction à l'épreuve de Porak, et d'une anormale tolérance au sucre. Mais le contrôle anatomique manqua, la malade ayant rapidement quitté l'hôpital. P. M.

DECOURT (Jacques), GUILLAUMIN (Ch. O.) et BERNARD (J.). Variations de l'hydrémie globulaire et plasmatique sous l'influence de l'extrait posthypophysaire dans deux cas de diabète insipide. *Annales d'Endocrinologie*, 1939, I, n° mars p. 102-106, tabl.

D'après les recherches poursuivies sur deux malades, les auteurs donnent de leur travail les conclusions suivantes : 1° au cours du diabète insipide l'injection sous-cutanée d'extrait posthypophysaire provoque des modifications de l'hydrémie ; 2° ces modifications portent exclusivement sur la teneur en eau des globules qui s'élève de 4 à 6 %, tandis que l'hydrémie plasmatique ne présente que des variations légères et inconstantes ; 3° cette augmentation de l'eau des globules se fait sans augmentation parallèle du chlore. Elle semble donc résulter directement d'une amélioration du pouvoir hydropexique des colloïdes constitutifs des globules. Si l'on considère le sang comme un tissu, on peut penser que l'extrait posthypophysaire corrige la polydipsie et la polyurie du diabète insipide en favorisant la fixation de l'eau dans les éléments cellulaires des parenchymes. H. M.

GRANDCOLAS. Contribution à l'étude de la maladie de Cushing. *Thèse de méd Nancy*, 1936-1937, n° 18.

Revue générale de la question, depuis les premières descriptions d'Askani, en 1900, jusqu'aux publications de Cushing en 1932, et aux travaux récents des auteurs français sur la question. Il est fait apport d'une observation personnelle typique, concernant un homme de 23 ans qui présentait des vergetures abdominales rouges comme symptôme initial, puis une obésité de type féminin, avec insuffisance sexuelle, une légère hypertension artérielle, et des symptômes d'hyperthyroïdie, à savoir : augmentation de volume du corps thyroïde, augmentation du métabolisme basal (+ 51,5 %), et aire d'hyperglycémie provoquée égale à plus de deux fois l'aire normale. La radiographie de la selle turcique est normale. La réaction des mélanophores est positive dans les urines.

Le malade a été soumis à un début de radiothérapie, mais a été perdu de vue.

P. M.

SALMON (A.). Quelques remarques sur la disparition du diabète hypophysaire au cours des accès fébriles. *La Presse médicale*, 1939, n° 51, 28 juin p. 1033-1036.

Reprenant l'examen des cas de diabète hypophysaire dans lesquels la glycosurie disparut à la suite de fièvres infectieuses, cas publiés par Zondek et Kaatz, S. expose différentes considérations basées sur les travaux de physiopathologie de divers auteurs. Il conclut que les observations dans lesquelles la glycosurie s'associait à un syndrome d'hypopituitarisme se rapprochent étroitement de celles dans lesquelles le diabète est lié à la déficience hypophysaire. Si l'on admet que la fièvre active la fonction de l'hypophyse, la disparition de la glycosurie à la suite d'accès fébriles s'explique facilement. L'auteur considère qu'un tel phénomène plaide en faveur d'un déficit hypophysaire et constitue un signe de discrimination entre le diabète hypophysaire et les glycosuries liées à l'hyperfonctionnement de la préhypophyse ; sont à ranger dans ce dernier groupe : le diabète pancréatique alimenté en partie par les hormones préhypophysaires diabétogènes, le diabète acromégalique, les glycosuries de la grossesse et de la maladie de Cushing.

H. M.

URECHIA et RETEZEANU (Mme A). Maladie de Simmonds avec contrôle anatomique. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux*, 1939, n° 14, 8 mai p. 698-702, 1 fig.

Nouveau cas de maladie de Simmonds dans lequel les auteurs ont constaté l'existence d'un infarctus étendu du lobe antérieur de l'hypophyse et des lésions discrètes des noyaux tubériens. Discussion étio-pathogénique soulevée par ces constatations.

H. M.

CERVELET

AUBRIOT. Abcès cérébelleux otogène chez un enfant de 4 ans. Opération. Guérison. *Rev. méd. de Nancy*, 61e année, LXVI, n° 14, p. 650-652.

Cette observation d'abcès cérébelleux otogène se signale par la rareté de cette complication à l'âge de quatre ans, qui était celui du petit malade, et par l'évolution favorable, avec guérison complète sans séquelle, à la suite cependant d'une série d'incidents très graves. Les traits saillants du tableau clinique, très frustes à cet âge, sont, à la suite

d'une rémission postopératoire trompeuse, les cris de l'enfant, l'astasie, les crises d'opisthotonos, l'œdème pupillaire et l'intégrité du liquide céphalo-rachidien. Il est certain que la guérison est affaire de chance, imprévisible d'ailleurs, car seul l'abcès à coque névroglique est susceptible de guérir une fois drainé. P. M.

BONKALO (A.). Le comportement des grands noyaux du cerveau moyen dans l'atrophie cérébelleuse croisée (Das Verhalten der grossen Kerne im Mittelhirn bei gekreuzter Kleinhirnatrophie). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1939, CIX, n° 3-4, p. 371-378.

L'auteur discute la réaction du mésencéphale consécutive à un large déficit porencéphalique d'un hémisphère cérébral avec hémiatrophie croisée consécutive du cervelet ; il parvient aux conclusions suivantes : 1° il existe une atrophie minime du noyau rouge homolatéral microcellulaire. Même sans diminution du nombre des cellules du noyau, il existe une atrophie du brachium conjonctivum croisé par rapport au foyer ; 2° on note une atrophie intense de la substance noire homolatérale, avec déficit en cellules nerveuses. Cette atrophie, concernant les deux zones de la substance noire, est plus intense que celle du noyau rouge. Reste isolé et intact un groupe cellulaire dorso-caudal assez grand ; il s'agit vraisemblablement là du paléonigrum de Winkler ; 3° enfin il existe une atrophie très marquée de la formation cupuliforme péri-rétro-rubrique allant de pair avec celle des portions atrophiques de la substance noire. Bibliographie.

W. P.

FATTOVICH (Giovanni). Observation anatomo-clinique d'un cas d'idiotie cérébello-ataxique (Osservazione anatomo-clinica di un caso di idiozia cerebello-atassica). *L'Ospedale psichiatrico*, 1939, n° 1, janvier p. 11-34, 21 fig.

Après certaines considérations sur les distinctions anatomo-cliniques des différentes anomalies du développement du cervelet, l'auteur rapporte une observation personnelle. Cliniquement, il s'agissait d'un tableau d'idiotie cérébroplégique, caractérisée par une insuffisance mentale très accusée et par un syndrome cérébelleux statique et kinétique marqué surtout aux membres inférieurs. Anatomiquement : atrophie symétrique et diffuse du cervelet avec intégrité de tout le reste du système nerveux ; histologiquement : absence complète des cellules de Purkinje. L'auteur rappelle à quel point, dans certaines conditions, la distinction entre anomalies structurales et dégénération du cervelet peut être impossible, et range l'observation rapportée dans le cadre de l'ataxie cérébelleuse congénitale. Bibliographie. H. M.

FOERSTER (O.) et GAGE (O.). Le sarcome arachnoïdien circonscrit du cervelet (Das dumschriebene Arachnoidalsarkom des Kleinhirns). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, CLXIV, c. 4, p. 565-580, 12 fig.

Les 3 cas rapportés font peuve d'une similitude remarquable au point de vue de la localisation de la configuration et de l'évolution. L'auteur décrit minutieusement le tableau clinique en insistant sur les caractères de la céphalée occipitale sur l'opisthonos, les vomissements et la stase papillaire. Les signes de localisation étaient au complet. Les malades âgés de 22, 23 et 25 ans, moururent en quelques semaines par paralysie respiratoire aiguë. W. P.

HOLMES (Gordon). Le cervelet de l'homme (The cerebellum of man). *Brain*, 1939, LXII, 1, mars p. 1-30, 17 fig.

L'auteur s'est proposé dans ce travail de reprendre l'étude des fonctions cérébelleuses

sur la base des méthodes de Hughlings Jackson, en s'appuyant d'autre part sur des données cliniques personnelles. De l'étude des différentes lésions cérébelleuses, les troubles essentiels qui en découlent sont : l'hypotonie posturale avec altération de certaines réactions des muscles atoniques, le degré léger d'asthénie et de fatigabilité des muscles, les anomalies de la rapidité, de la régularité et de la force des mouvements volontaires, l'absence de certains mouvements associés. Tous les autres signes compris dans les termes d'ataxie cérébelleuse, d'incoordination et d'asynergie sont dus en partie à ces troubles élémentaires, en partie au résultat auquel aboutissent les efforts du reste du système nerveux pour compenser les fonctions disparues. Ainsi, l'incoordination rencontrée dans les affections cérébelleuses est la conséquence de troubles plus élémentaires qui viennent nuire à l'exécution correcte et harmonieuse des mouvements. Il importe donc en réalité de rechercher comment le cervelet peut, normalement, assurer le tonus postural, le degré et la régulation des contractions musculaires, la réalisation des activités automatiques syncinétiques, en pratique donc de reprendre l'examen des connexions cérébelleuses avec le reste du système nerveux. Ces considérations étant exposées, l'auteur conclut que le cervelet, en plus de la régulation du tonus postural, renforce et met en accord l'appareil moteur cérébral, y compris les formations sous-corticales à fonction motrice, permettant ainsi une réponse rapide aux excitations volontaires. Bibliographie. H. M.

SCHEINKER (I.) De l'apparition simultanée de gonflement et d'œdème cérébral dans un cas de métastase hypernéphromateuse du cervelet (Ueber das gleichzeitige Vorkommen von Hirnschwellung und Hirnoedem bei einem Falle einer Hypernephrommetastase des Kleinhirns). *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1938, v. 148, I et II, p. 1-16, 6 fig.

S'appuyant sur les constatations nécropsiques d'un malade, l'auteur explique les 2 formes de réactions pathologiques cérébrales observées de la manière suivante : 1° le gonflement et l'œdème cérébral constituent deux formes réactionnelles identiques du cerveau à différentes lésions : il ne s'agit que de différences graduelles de la même évolution pathologique ; 2° dans les deux processus il s'agit en première ligne d'une hydratation pathologiquement excessive du tissu cérébral ; 3° tandis que dans l'œdème il s'agit d'une imbibition séreuse morphologique et d'une augmentation liquidienne du tissu cérébral, décelable à l'examen macroscopique, le gonflement est constitué principalement par une hydratation de l'albumine cellulaire n'entraînant qu'un certain degré d'altérations morphologiques. L'auteur discute les différences macro- et microscopiques de ces processus et les compare à certains phénomènes physiques élémentaires. L'auteur conçoit les 2 formes comme des syndromes histopathologiques marqués, véritables phénomènes pathologiques réactionnels à différentes lésions. Les opinions varient quant aux conditions pathogéniques. L'association de plusieurs facteurs pathologiques semble indispensable pour créer les bases biologiques de ces formes réactionnelles de la pathologie cérébrale. Courte bibliographie. W. P.

TRONC CÉRÉBRAL

BASSI (Mario). Dissociation de la sensibilité du type cortical et ataxie déterminées par une tumeur bulbaire (Dissociazione delle sensibilità di tipo corticale ed atassia determinante da un tumore del bulbo). *Rivista di Patologia nervosa e mentale*, 1938, LII, n° 2, septembre-octobre p. 234-251, 6 fig.

B. rapporte l'observation d'un sujet de 23 ans chez lequel s'est brusquement installé

le syndrome suivant : hémiparésie légère des membres supérieurs droits, et hypocinésie discrète des VIIe, Xe, XIe et XIIe paires craniennes du même côté ; dissociation spéciale de la sensibilité à droite, avec abolition du sens stéréognostique, du sens des attitudes et au contraire conservation parfaite de la pallesthésie, de la barcsthésie et des sensibilités superficielles dans tout le corps, à l'exception des territoires du trijumeau droit (où s'observait une hypoesthésie tactile et douloureuse) ; incoordination motrice des membres droits, vomissements presque quotidiens du type cérébral se répétant plusieurs fois par jour ; enfin à la période terminale, céphalée occipitale presque continuelle. Mort trois mois après le début des troubles, par bronchopneumonie. A l'autopsie : volumineuse tumeur de la région postéro-latérale droite du bulbe, s'étendant en hauteur à 5 mm. au-dessous du sillon bulbo-protubérantiel et descendant à 1 cm. au-dessous du collet du bulbe. Une partie importante du bulbe était détruite ainsi que, dans la moelle, le cordon postérieur droit dans sa partie toute supérieure. Il s'agissait d'un astroblastome essentiellement malin.

A souligner le fait qu'une semblable tumeur ayant détruit une grande partie du bulbe a pu évoluer avec une symptomatologie bulbaire assez réduite; et qu'un processus morbide du bulbe et de la région médullaire supérieure a réalisé un syndrome sensitif classiquement imputable aux lésions du cortex pariétal. Un tel cas montre encore que la pallesthésie a été parfaitement conservée au niveau de territoires dans lesquels le sens des attitudes était aboli. Bibliographie. H. M.

GRUNTHAL (E.). A propos du corps mamillaire et du complexe symptomatique de Korsakow (Ueber das Corpus mamillärc und den Korsakowschen Symptomenkomplex). *Confinia Neurologica*, 1939, 11, nos 1-2, février 6 fig.

Se basant sur des faits embryologiques, anatomiques et expérimentaux, l'auteur pense que les corps mamillaires des mammifères ne doivent probablement pas être comptés au nombre des centres végétatifs de l'hypothalamus. Il s'agit plutôt d'un organe particulier provenant de l'ébauche de l'hypothalamus en relation chez l'homme, au-dessus des noyaux thalamiques antérieurs, surtout avec l'écorce cérébrale du lobe frontal qui se trouve dorsalement immédiatement en avant de la région motrice. Après discussion des observations et des conceptions actuelles sur les troubles psychiques d'origine hypothalamique, l'auteur relate l'histoire anatomo-clinique d'un cas qui présentait une destruction circonscrite des corps mamillaires et émet une hypothèse sur la fonction de ceux-ci. Bibliographie. H. M.

JACOB (H.). Sur les dysgénésies du cervelet, de la protubérance et du bulbe (trouble évolutif d'Arnold-Chiari) par hydrocéphalie congénitale et formation fissuraire de la moelle épinière (Ueber die Fehlentwicklungen des Kleinhirns der Brücke und des verlängerten Markes (Arnold-Chiarische Entwicklungsstörung) bei kongenitaler Hydrocephalie und Spaltbildung des Rückenmarkes). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, CLXIV, c. 2 et 3, p. 229-258, 7 fig.

Dans ces recherches, très complexes, l'auteur décrit et explique en détail les dysgénésies et dysphasies comme des troubles du développement dans plusieurs régions du système nerveux central, troubles dépendant aussi bien de l'intensité de la lésion primaire tératogène que des facteurs inhibiteurs. Les déformations squelettiques du groupe Arnold-Chiari sont à considérer comme des manifestations d'arrêt basées sur la dysgénèse du système nerveux central. Malgré les tableaux cliniques si différents qui peuvent en résulter, il s'agira donc d'une pathogénie analogue, mais l'étiologie de ces troubles demeure inconnue. Bibliographie. W. P.

LAMBERT et **DAGNÉLIE. Cysticercose du quatrième ventricule.** *Annales d'Anatomie pathologique*, 1938, XV, n° 5, mai p. 489-516, 9 fig.

L. et D. rapportent l'observation anatomo-clinique d'un cas de cysticercose du 4e ventricule dont le diagnostic demeura incertain du vivant de la malade, en raison de l'ignorance d'une partie des antécédents et de la diversité des manifestations subjectives et objectives. Celles-ci consistaient essentiellement en vomissements, céphalées occipitales et constipation.

Dans une première période, les troubles digestifs furent prédominants et firent porter le diagnostic d'affection vésiculaire. Par la suite, les troubles neurologiques, avant tout l'intensité extrême de la céphalée occipitale, constituèrent l'élément essentiel de la symptomatologie et orientèrent vers un diagnostic d'hypertension intracranienne. 17 heures après une ponction lombaire pratiquée avec toutes les précautions d'usage, mort presque subite, sans signes bulbaires. L'examen du liquide donne les résultats suivants : albumine 0,40 g. ; Ravaut, Pandy, Weischbrodt, + ; hyperleucocytose 13,3 éléments (lymphocytes : 90 % ; monocytes 10 %). Du point de vue anatomique les auteurs décrivent les lésions macro- et microscopiques dans tous leurs détails. ; celles-ci permirent d'affirmer le diagnostic de cysticercose cellulosae du type racémeux. Les kystes siégeaient dans le 4e ventricule, dans le lobe paracentral gauche, la capsule externe droite, le prolongement occipital du ventricule latéral. Dans l'ensemble, les constatations histologiques correspondaient aux descriptions classiques, mais l'intérêt de ce travail tient à ce que toutes les particularités (parasite, crochets, ventouses, paroi, cuticule, réactions épendymaires, vasculaires, méningées et parenchymateuses) purent être simultanément étudiées.

Sur la base d'acquisitions expérimentales récentes faites par les Américains, les auteurs discutent l'origine cérébrale possible d'une hématémèse survenue peu de jours avant la mort de la malade. Bibliographie. H. M.

MASSIAS (**Charles**) et **NGUYEN-DINH-HAO. Syndrome pédonculaire post-traumatique. Azotémie extrarénale.** *Revue médicale française d'Extrême Orient*, 1938, n° 3, mars p. 301-302.

Observation d'un blessé ayant présenté à la suite d'une chute un syndrome de Weber du pied du pédoncule gauche, avec hémorragie méningée hémiplégie droite pyramidale transitoire, ptosis et mydriase persistante par paralysie de la IIIe paire gauche. A signaler l'existence d'une azotémie extrarénale passagère vraisemblablement imputable à plusieurs mécanismes. H. M.

TOLOSA (**A.**) et **VENTURI** (**V.**). **A propos d'un syndrome de Weber d'origine syphilitique** (A proposito de um syndromo de Weber de origem luetica). *Revista de Neurologia e Psychiatria de Sao Paulo*, 1939, V, n° 1, janvier-mars p. 14-25, 9 fig.

Chez un homme de 27 ans, à la suite d'une méningite syphilitique au cours d'une thérapeutique arsenicale, s'est développée une paralysie presque complète de la troisième paire cranienne gauche ; puis un mois après, au début d'une malariathérapie, apparition d'une hémiplégie droite à prédominance brachio-linguo-faciale ; à noter une atteinte discrète du moteur oculaire commun droit. Ce processus traduisait une atteinte syphilitique du pied du pédoncule au niveau d'émergence de la IIIe paire. Les différents traitements ont amené la régression progressive des troubles ; il ne persiste qu'une paralysie partielle du moteur oculaire commun gauche. H. M.

WELTE (**E.**). **L'atrophie du système du pied de la protubérance et des olives inférieures** (Die Atrophie des Systems des Brückenfuszes und der unteren Oliven). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1939, CIX, n° 5, p. 649-698, 30 fig.

L'atrophie du système du pont de Varole et des olives inférieures (3 propres cas) est l'atrophie proprement dite frappant les neurones du pied de la protubérance et des olives inférieures (des deux côtés et systématiquement). Le noyau arqué et le noyau ptérygoïde font partie des systèmes de neurones immédiatement atteints. L'atrophie semble commencer, comme dans d'autres atrophies systématisées plutôt à la périphérie des groupes de neurones, c'est-à-dire dans le centre du cervelet.

Une atrophie légère de l'écorce cérébelleuse est à considérer comme secondaire (transneurale). De nombreuses nuances d'autres formes d'atrophies cérébelleuses permettent d'établir la notion collective des atrophies spino-ponto-cérébelleuses. En font partie : 1° la maladie de Pierre-Marie ; 2° l'atrophie du système olivo-ponto-pédonculaire ; 3° les atrophies primaires du cortex cérébelleux ; 4° l'atrophie du système dento-cérébelleux. Ce 4e sous-groupe est représenté par le 4e cas de l'auteur. A signaler l'existence possible de combinaisons entre tous les 4 sous-groupes auxquelles peuvent s'adjoindre des combinaisons avec des atrophies d'autres systèmes. Tels sont les faits qui prouvent la parenté étroite de toutes les formes d'atrophie du système nerveux central. Bibliographie.

W. P.

MOELLE

AMYOT (**Roma**) et **LAURIN** (**P. E.**). **Contribution à l'étude de la paraplégie des cancéreux. Paraplégie par métastase cancéreuse intramédullaire d'un épithélioma atypique d'une glande mammaire aberrante.** *La Presse médicale*, 1939, n° 48, 17 juin p. 978.

A. et L. rapportent l'observation anatomo-clinique d'une malade chez laquelle la symptomatologie fit porter le diagnostic de myélite à étiologie imprécise. Les constatations anatomiques et histologiques permirent de conclure à l'existence d'un épithélioma atypique d'une glande mammaire aberrante ayant donné des métastases lymphatiques et nerveuses, cérébrales et médullaires sans atteinte rachidienne. Les auteurs soulignent l'absence complète dans la littérature de cas de métastase intramédullaire par épithélioma du sein ou de tout autre organe ; une telle localisation ne semble pas, *a priori*, devoir être exceptionnelle, et sans doute serait-elle rencontrée si l'examen *post mortem* de semblables sujets était plus fréquemment pratiqué. A. et L. en commentant leur observation, soulignent que dans l'installation de la paraplégie des cancéreux, il existe, en plus du mécanisme de la compression médullaire, de celui de la myélite ou de la myélomalacie associée à la métastase vertébrale, le substratum anatomique de la métastase intramédullaire. A noter enfin que la paraplégie des cancéreux par métastase intramédullaire évolue rapidement et ne s'accompagne pas de la triade observée par Sicard au cours de la paraplégie par cancer vertébral. H. M.

DORSA (**Cyro**). **Syndrome de Lichtheim** (Syndrome de Lichtheim). *Revista de Neurologia e Psychiatria de Sao Paulo*, 1939, V, n° 1, janvier-mars p. 1-13.

A l'occasion de deux cas personnels, l'auteur fait une étude d'ensemble du syndrome neuro-anémique en insistant dans les domaines étio-pathogéniques et thérapeutiques sur les acquisitions les plus récentes. Bibliographie. H. M.

ROCH, MARTIN (E.) et NEESER (J.). Syndrome neurologique simulant la sclérose latérale amyotrophique, provoqué par un médicament sulfamidé. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris,* 1939, n° 19, 12 juin p. 885-887.

Chez une femme atteinte de phlébite grave, les auteurs ont vu se développer puis régresser un syndrome neurologique assez comparable à la sclérose latérale amyotrophique; ils soulignent à l'occasion de ce cas la toxicité possible de la médication sulfamidée et l'argument que peut fournir une pareille observation à l'étiologie toxique discutable de certaines affections neurologiques systématisées. H. M.

STAEMMLER (M.). Contribution à l'anatomie normale et pathologique de la moelle. I. Pathologie des vaisseaux sanguins de la moelle (Beiträge zur normalen und pathologischen Anatomie des Rückenmarks. I. Zur Pathologie der Blutgefässe des Rückenmarks). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie,* 1939, CLIV, c. 2 et 3, p. 179-194.

Même lors d'une artériosclérose généralisée intense, les artères de la moelle ne participent pas ou presque pas à la maladie vasculaire. Toutefois, l'hypertonie vasculaire fait parfois constater une certaine artériosclérose qui ne gêne pas la nutrition de la moelle. Une maladie fréquente de la vieillesse consiste en une dégénérescence hyaline, parfois en une dégénérescence graisseuse intense et calcification des veines dans les enveloppes de la moelle, les racines et la substance myélinique. L'altération part de l'adventice et laisse la tunique interne ordinairement dans son état. Elle ne rétrécit pas la lumière et elle est associée souvent à une gliose diffuse et nodulaire des faisceaux postérieurs et à une sclérose radiculaire.

L'auteur a, dans deux cas, observé une endartérite oblitérante des méninges médullaires. L'absence d'artériosclérose s'expliquerait par le mode de vascularisation existant à ce niveau. Bibliographie. W. P.

STAEMMLER (M.). Contribution à l'anatomie normale et pathologique de la moelle épinière. II. Sur des faisceaux de nerfs vasculaires myélinisés dans la pie-mère et la moelle (Beiträge zur normalen und pathologischen Anatomie. II. Ueber markscheidenhaltige Gefässnervenbündel in Pia und Rückenmark). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie,* 1939, CLXIV, c. 5, p. 669-677, fig.

Continuation des recherches sériées de la moelle épinière et tentative d'explication des glomi formés par les nerfs vasculaires. Sur un total de 600 moelles, l'auteur les a trouvés 12 fois. A côté de ces formations il a observé dans 40 cas des faisceaux fins et des plexus. Il conclut de ce nombre élevé que le système nerveux vasculaire à myéline fait partie de la structure normale. L'auteur, sans pouvoir l'affirmer, croit cependant avoir trouvé une interprétation à ces constatations. W. P.

ORGANES DES SENS (œil)

CLAES (Elsa). Contribution à l'étude physiologique de la fonction visuelle. I. Analyse oscillographique de l'activité spontanée et sensorielle de l'aire visuelle corticale chez le chat non anesthésié. II. Etude des centres oculo-moteurs corticaux chez le chat non anesthésié. III. Activités pupillo-motrices du diencé-

phale et du mésencéphale chez le chat non anesthésié. *Archives internationales de Physiologie*, mars 1939, XLVIII, f. 2, p. 181-280, 21 fig.

Le but du premier de ces trois mémoires est l'étude des activités électriques spontanée et sensorielle de l'area-striata du chat non narcotisé, préparé selon la méthode de Bremer de « l'encéphale isolé ». C. aborde successivement l'examen des caractères de l'activité spontanée de l'area-striata, des facteurs susceptibles de l'influencer, des caractères des réponses sensorielles de cette zone et des facteurs suscéptibles de l'influencer, enfin des interrelations fonctionnelles des deux area-striata. Le deuxième mémoire est consacré à l'étude des points suivants : caractère des mouvements oculaires conjugués provoqués par l'excitation faradique des régions motrices corticales antérieures et postérieures ; mécanisme de la liaison des mouvements oculaires aux mouvements céphaliques ; synergie des différents centres oculo-moteurs corticaux; relations fonctionnelles, unissant les zones de projection sensorielles visuelle et auditive et les centres oculomoteurs corticaux.

Dans son dernier mémoire enfin, l'auteur soulignant la multiplicité des facteurs qui agissent sur le tonus pupillaire, a étudié, toujours par la même méthode de l'encéphale isolé, les activités pupillo-motrices de la région dorsale diencéphalo et mésencéphalique.

Une riche bibliographie complète ces travaux qui, du point de vue de l'anatomophysiologie de l'appareil visuel, aboutissent à des constatations particulièrement intéressantes. H. M.

FRITZ. Les rapports de la physiopathologie circulatoire rétinienne avec la neurologie et la neuro-chirurgie. *Journal belge de Neurologie et de Psychiatrie*, 1939, nº 3, mars p. 159-189.

Dans cet important travail, l'auteur, après avoir rappelé comment la physiopathologie circulatoire rétinienne est actuellement en mesure d'apporter une contribution importante au diagnostic clinique des états pathologiques de l'encéphale, montre que certaines conclusions, classiques, doivent être réformées.

Ni pour les valeurs élevées de pression minima ni pour aucune des valeurs de pression maxima, la concomitance des pressions rétinienne et humérale ne correspond au rapport de 1/2 admis jusqu'à présent. C'est par une chute tensionnelle de 45 mm. de mercure entre les artères humérale et rétinienne qu'il faut exprimer cette concomitance. Il n'apparaît plus défendable de conclure à un état pathologique endocranien par la seule observation de la pression minima rétinienne ; la concomitance des pressions rétinienne et humérale n'est en effet pas uniquement réglée par l'état artériel intracranien, mais elle est également soumise à l'influence de l'état de perméabilité des vaisseaux rétiniens périphériques. La connaissance de l'ensemble des facteurs circulatoires rétinien est nécessaire pour permettre l'interprétation des retentissements de voisinage ; de même celle des éléments physiopathologiques de la circulation rétinienne. Les retentissements rétiniens de certains syndromes encéphaliques ne se définissent nettement que dans ces conditions : le *ralentissement circulatoire cérébral* réduit le débit sanguin rétinien et diminue la pression artérielle rétinienne ; *la congestion artérielle cérébrale* accroît la pression artérielle rétinienne, ou retentit sur l'état circulatoire rétinien tout entier, en le faisant participer à l'inflammation intracranienne ; *l'hypertension liquidienne* reste sans effet rétinien au-dessous d'une certaine valeur, passé laquelle elle entraîne la production de stase papillaire en forçant la résistance opposée par les gaines du nerf optique. Enfin, le diagnostic de localisation de certaines lésions encéphaliques par l'interprétation du retentissement circulatoire rétinien n'est rendu possible que par une connaissance complète de cette circulation. Bibliographie de quatre pages.

H. M.

LÉVY-VALENSI, SÈZE (S. de) et TEYSSIER-COMMERSON (Mme). Névrite optique et spirochétose méningée. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux*, 1939, n° 18, 5 juin p. 855-858.

Au cours de la convalescence d'une spirochétose méningée, l'apparition tardive de troubles de la vue a amené les auteurs à constater l'existence d'hémorragies rétiniennes et d'une névrite optique. A souligner l'apparition tardive et l'évolution rapide bénigne de celle-ci, ainsi que le caractère exceptionnel de celles-là au cours d'une spirochétose méningée pure. H. M.

LONGHI (Lamberto). La déviation de la marche chez les hémianopsiques (La deviazione della marcia negli emianopsici). *Rivista sperimentale di Freniatria*, 1939, 31 mars LXIII, n° 1, p. 5-36.

L'auteur rappelle quelques observations de Stenvers, Balduzzi, van Bogaert, dans lesquelles existait pendant la marche, les yeux ouverts, une déviation vers le côté opposé à la lésion cérébrale. Semblable phénomène n'avait jamais été observé jusqu'ici dans les cas d'hémianopsie. L., grâce à une méthode personnelle a réussi à le mettre en évidence et a pu, chez trois hémianopsiques, constater une déviation de la marche du côté même de la lésion cérébrale. Cette déviation se fait par conséquent dans un sens opposé à celui observé par les autres auteurs ; d'autre part, chez les malades de L., elle se trouve corrigée par la vision distincte.

Soulignant la valeur physiopathologique différente des deux déviations, l'auteur estime que chez ses malades la déviation est due à un apport déficitaire des stimuli optiques ; la déviation étudiée par les autres auteurs apparaît comme la conséquence d'un trouble de l'élaboration centrale des stimuli optiques ; ce trouble est, lui-même, strictement en rapport avec les altérations fonctionnelles caractéristiques des agnosies optico-spatiales. Bibliographie. H. M.

ROMBERG (E. H.). Recherches relatives à la pathogénie des troubles pupillaires syphilitiques et toniques (Untersuchungen zur Pathogenese der luischen und tonischen Pupillenstörungen). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1939, CIX, f. 5, p. 785-804, 4 fig.

Le diagnostic différentiel entre le syndrome tabétique et le syndrome d'Adie est basé sur l'évolution différente des réactions pupillaires. La mydriase unilatérale, la forme moins arrondie et la réponse aux examens pharmacologiques ne sont pas assez caractéristiques. L'auteur suppose, d'après les observations et les épreuves effectuées, que la largeur pupillaire se détermine physiologiquement à partir d'un centre, probablement de l'hypothalamus. Cependant, les lésions d'étiologie et de siège les plus divers peuvent réaliser le même aspect pupillaire. L'épreuve pharmacologique ne suffit pas pour l'interprétation pathogénétique de la réaction pupillaire. L'auteur discute les différentes étiologies possibles. Il insiste sur la nécessité, du point de vue étio-pathogénique, de rechercher les relations possibles entre les troubles pupillaires et les autres symptômes. Dans le tabes et la tabo-paralysie, R. a pu constater que l'hypotonie de la musculature squelettique, la sécrétion sudorale normale et le fonctionnemment normal de la vessie vont souvent de pair avec la mydriase. Bibliographie. W. P.

ORGANES DES SENS (Oreille)

COPPÉE (G.). Les voies auditives au niveau de la moelle allongée. Topographie des voies chez le chat et le lapin. *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1939, CXXX, n° 12, p. 1364-1366, 2 fig.

C., après avoir rappelé le principe et l'intérêt de sa méthode électrophysiologique pour l'exploration des voies nerveuses médullaires, expose le résultat de ses investigations relatives à la topographie des voies auditives. Chez le lapin, ces voies sont toutes croisées, alors que, chez le chat, elles sont homo- et contralatérales. Le délai synaptique minimum est un peu plus court chez le lapin 0σ77 que chez le chat (0σ90). H. M.

COPPÉE (G.). **Les voies auditives au niveau de la moelle allongée. Quel est le plus petit intervalle entre deux sons perceptibles par un animal ? (chat et lapin)**. *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1939, CXXX, n° 12, p. 1366-1369.

Dans certaines conditions expérimentales, C. montre que la stimulation d'une oreille de l'animal par un son « hurlé » fait apparaître dans les voies auditives une activité électrique intense ; l'auteur propose une interprétation de ce phénomène basée d'une part sur l'existence d'un système analyseur de son dans la cochlée, et d'autre part sur l'existence de voies nerveuses spécialisées qui réunissent chaque résonateur de la cochlée aux centres sensoriels ou réflexes. Il conclut que le système analyseur du chat et du lapin permet à ces animaux de distinguer entre deux sons différant en fréquence de 2 et 4 %. H. M.

HURYNOWICZ (J.) et **RUBINSTEIN** (M.). **Action de l'hypoglycémie et de l'hyperglycémie provoquées sur la chronaxie vestibulaire.** *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1939, CXXXI, n° 16, p. 365-368.

Etude ayant pour objet de rechercher le rôle de l'appareil vestibulaire dans le mécanisme du choc hypoglycémique et l'action possible de la glycémie sur l'excitabilité vestibulaire. Les résultats montrent que l'insuline provoque une élévation de l'excitabilité vestibulaire, très accentuée, se traduisant par une chute de toutes les chronaxies mesurées. La chute des chronaxies vestibulaires est d'autant plus prononcée que la dose d'insuline injectée est plus forte ; elle est maxima au cours du choc hypoglycémique. L'hyperglycémie provoquée détermine également un certain abaissement de l'excitabilité vestibulaire. H. M.

HURYNOWICZ (J.) et **RUBINSTEIN** (M.). **Action du calcium, du potassium et du magnésium sur l'excitabilité vestibulaire.** *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1939, CXXXI, n° 16, p. 368-370.

Ces recherches effectuées sur le lapin montrent que l'augmentation du calcium sanguin détermine une élévation de l'excitabilité vestibulaire ; la décalcification par l'oxalate entraîne, au contraire, son abaissement. L'appareil vestibulaire présente donc à cet égard une analogie avec le système nerveux végétatif dont l'excitabilité dépend également du calcium sanguin, et pareille constatation peut être considérée comme une nouvelle preuve des relations unissant les deux systèmes considérés. Les auteurs signalent également l'existence d'un antagonisme magnésium-potassium d'une part, calcium d'autre part, antagonisme déjà constaté dans d'autres domaines. A souligner enfin l'inégalité dans le comportement des différentes réactions vestibulaires qui témoignerait d'un mécanisme nerveux différent de ces réactions. H. M.

RUBINSTEIN (M.) et **HURYNOWICZ** (J.). **L'excitabilité vestibulaire au cours de l'anémie expérimentale chez le lapin.** *Comptes rendus des séances de la Société de Biologie*, 1939, CXXXI, n° 16, p. 357-360.

Au cours des anémies par saignées, R. et H. ont constaté une élévation de l'excitabilité vestibulaire se traduisant par une chute de la chronaxie ; cette chute est inégale pour les différentes réactions vestibulaires et n'est pas parallèle au degré d'anémie.

H. M.

ÉPILEPSIE

BABONNEIX (L.). Etiologie générale de l'épilepsie « essentielle ». *Bulletin de l'Académie de Médecine*, 1939, CXXI, n° 15, p. 596-603.

L'étiologie générale de l'épilepsie « essentielle » est difficile à préciser en raison de causes d'erreur qui faussent souvent les résultats des enquêtes ; ces causes sont les suivantes : 1° les antécédents héréditaires ou personnels sont fréquemment méconnus ou travestis par le malade et par son entourage ; 2° l'étiologie est souvent complexe. B., sur les données fournies par 355 cas personnels, a recherché le rôle joué dans le développement de l'épilepsie essentielle par certaines causes fréquemment invoquées. L'hérédité directe ne joue qu'un rôle secondaire dans l'étiologie de l'épilepsie, la consanguinité n'intervient pour ainsi dire pas, l'helminthiase n'est à peu près jamais en cause. Le rôle possible des glandes vasculaires sanguines demeure incertain en raison de nombreuses inconnues dans ce domaine. Par contre, l'alcoolisme des parents et les traumatismes obstétricaux « méritent la place d'honneur que leur attribuent les classiques ».

Les causes de l'épilepsie « essentielle » peuvent être réparties en trois groupes : antérieures à la naissance, elles peuvent relever d'une infection fœtale, surtout syphilitique, d'un traumatisme maternel abdominal, ou d'une malformation du système nerveux. Contemporaines à la naissance, elles sont représentées par les traumatismes obstétricaux. Postérieures à la naissance, elles peuvent être dues tantôt au traumatisme, tantôt et plus souvent à une infection (primitivement neurotrope, ou n'ayant atteint que tardivement le névraxe). A retenir enfin la possibilité, pour ces diverses causes, d'associer leurs effets.

H. M.

BERGONZI (Mario). Bases anatomiques de l'hypoglycémie spontanée convulsivante ; les tumeurs pancréatiques à cellules insulaires (Basi anatomiche della ipoglicemia spontanea convulsivante : itumori a cellule insulari del pancreas). *Rivista sperimentale di Freniatria*, 31 mars 1939, LXIII, n° 1, p. 161-195, 10 fig. hors texte.

B. rapporte les constatations anatomiques d'un cas clinique antérieurement publié et dans lequel les manifestations d'allure épileptique paraissaient liées à une diminution anormale du sucre sanguin. L'hypothèse de tumeur du pancréas de type insulaire, correspondant aux aspects classiquement décrits, fut confirmée par la suite. Il existait en outre des lésions évidentes au niveau de l'écorce cérébrale et spécialement des couches III et V de l'aire précentrale giganto-pyramidale, de l'aire de Broca et de la granuleuse frontale. L'auteur souligne l'importance, à de multiples points de vue, de la connaissance de tels cas pour le neurologiste. Bibliographie.

H. M.

DRESZER (R.) et SCHOLZ (W.). Recherches expérimentales sur la question des troubles de la circulation sanguine cérébrale au cours de crises généralisées (Experimentelle Untersuchungen zur Frage der Hirndurchblutungstörungen beim generalisierten Krampf). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, CLXIV, c. 2 et 3, p. 140-161.

Etude poursuivie sur le chat et contrôlée chez l'homme concernant le mécanisme

pathogénique des troubles circulatoires cérébraux au stade préparoxystique et durant le spasme généralisé. 13 microphotographies servent à fixer les différents stades an-hyper- et ischémiques dans les couches superficielles du cortex et dans les deux thalamus.

Les auteurs mettent en évidence la différence qui existe dans le comportement des grands vaisseaux et des capillaires de la même région. Cette différence concerne surtout le volume du sang circulant et les particularités observées au cours des périodes de spasme (tonique ou clonique). A noter l'existence possible d'hémorragies punctiformes pouvant se produire au cours de ces crises. W. P.

MODONESI (C.). Recherches cliniques sur la dégénérescence mentale chez les épileptiques (Ricerche cliniche sulla degenerazione mentale negli epilettici). *L'Ospedale psichiatrico,* 1939, n° 1, janvier p. 69-92.

Dans cette étude basée sur 50 épileptiques avec dégénérescence mentale, l'auteur expose diverses considérations relatives à cette symptomatologie psychique en insistant sur les facteurs fondamentaux dont elle relève. Bibliographie. H. M.

PAGNAN (V.). Sur la question du diagnostic expérimental de l'épilepsie (Ueber die Frage der experimentellen Epilepsiediagnose). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten,* 1939, CIX, c. 2, p. 182-194.

L'auteur discute une nouvelle méthode de refroidissement au chloréthyle, destinée à provoquer le choc épileptique et qui fut employée chez 53 malades. Comme Langsteiner, il a essayé avec succès cette méthode précédée d'injections intramusculaires de cardiazol. Quelle que soit l'épreuve, il rapporte le déclenchement des attaques aux troubles du milieu intérieur. D'après les tentatives les plus récentes, surtout par le cardiazol et l'insuline, P. prévoit un changement de direction décisif dans le domaine des recherches expérimentales et qui viserait à étudier à fond le milieu.

Ainsi l'étude du milieu pourrait amener à mieux comprendre les excitations afférentes susceptibles de provoquer l'épilepise réflexe encore niée par beaucoup d'auteurs.

W. P.

ROHDE (M.). Contribution à la connaissance de la pycnolepsie (Beitrag zur Kenntnis der Pyknolepsie). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie,* 1939, CLXIV, n° 4, p. 516-530.

Après un abrégé historique de la notion actuelle de pycnolepsie, l'auteur expose ses propres conceptions et les illustre par le compte rendu de 6 cas. Il souligne la constance d'une suite de signes de petit mal qui n'ont rien à voir avec les états épileptiques ou analogues ; ces troubles survenant dans l'enfance et dans l'adolescence se rapportent à des manifestations psychiques et végétatives.

Le diagnostic différentiel est basé non seulement sur la dissemblance des symptômes épileptiques et sur le pronostic favorable de la picnolepsie, mais sur une étude plus approfondie de la nature même des accès et de la personnalité pycnoleptique. L'auteur rapporte encore trois cas de pycnolepsie constatés chez des adultes (de 26 à 37 ans) et insiste sur le rôle joué ici par le traumatisme sexuel dans l'enfance. Bibliographie.

W. P.

MUSCLES

KATZENSTEIN-SUTRO (E.). Contribution à la dystrophie myotonique (Beitrag zur Myotonischen Dystrophie). *Archives Suisses de Neurologie et de Psychiatrie,* 1938, vol. LXII, fasc. 2, p. 249-298.

Etude généalogique d'ensemble sur la question de la dystrophie myotonique et de ses formes cliniques. L'auteur rapporte les cas de malades d'une même famille appartenant à cinq générations différentes. La symptomatologie était la suivante : myotonie, cataracte, atrophie musculaire, troubles végétatifs et endocriniens, dystrophies, anomalies architectoniques et squelettiques, troubles psychiques. L'auteur étudie ensuite la pathogénie et les modes de transmission de l'affection.

Les points qui se dégagent de cette étude sont les suivants : L'affection est apparue dans la famille il y a un siècle, chez un seul individu du sexe masculin : puis sautant les générations elle s'est manifestée ensuite chez les arrière-petits-enfants avec une intensité toute spéciale. Les générations intermédiaires ne présentaient que quelques symptômes frustes. L'affection ne semblait être transmise que par les hommes. La symptomatologie, loin d'être identique, variait dans une même génération suivant les malades. Il existait enfin de nombreux cas d'altérations psychiques et de troubles affectifs, de fréquentes anomalies maxillaires et dentaires aussi bien chez les sujets malades que chez certains autres membres bien portants. Aucun mariage consanguin n'a pu être retrouvé. L'auteur souligne en terminant à quel point, malgré l'importance des données accumulées, la dystrophie myotonique demeure obscure au point de vue étiologique et héréditaire. W. P.

MOLLARET (P.) et **RUDAUX (P.)**. **Hypertrophie musculaire, avec symptômes myotoniques et de constitution rapide, chez une hypothyroïdienne latente (Présentation de la malade avant l'essai du traitement thyroïdien)**. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux*, 1939, nº 17, 29 mai p. 818-824.

Les auteurs présentent une femme de 35 ans qui, au lendemain d'un travail musculaire exagéré et d'un refroidissement prolongé, fut atteinte d'une hypertrophie musculaire de nombreux muscles, accompagnée, au niveau de certains, de phénomènes myotoniques nets. Ces manifestations s'installèrent brusquement. Par ailleurs, et malgré un métabolisme basal normal, la malade présente des signes hypothyroïdiens indiscutables : légère infiltration de la face, altérations du système pileux, frilosité, cœur du type dit myxœdémateux. Le déficit thyroïdien, lié peut-être à un goitre ébauché, préexistait sans doute à l'état latent ; il s'est affirmé brusquement en même temps qu'apparaissaient des anomalies musculaires. A noter en outre l'existence, au niveau de certains muscles, de phénomènes myotoniques cliniques, mécaniques et électriques.

Un tel cas appartient au domaine des modifications musculaires susceptibles d'apparaître au cours de l'hypothyroïdie ; les auteurs rappellent les autres observations parues dans la littérature, plus ou moins comparables, et les cas récemment publiés par l'un d'entre eux. Il s'agit chez la malade présentée, d'un type d'hypertrophie avec petite myotonie et nullement d'un type thomsénien vrai. Les auteurs se proposent la mise en œuvre immédiate d'un traitement thyroïdien.

Discussion : M. Debré. H. M.

MOLLARET (P.) et **RUDAUX (P.)**. **Hypertrophie musculaire avec symptômes myotoniques et de constitution rapide chez une hypothyroïdienne latente** (Amélioration remarquable par le traitement thyroïdien). *Bulletin de la Société médicale des Hôpitaux*, 1939, nº 23, 30 juin, p. 1040-1044.

Chez cette malade, dont la première présentation à la Société médicale des Hôpitaux remonte à un mois, les résultats obtenus par des doses faibles d'extrait thyroïdien ont pleinement confirmé les vues des auteurs. Dès la première semaine de traitement, l'amélioration se manifesta, évidente ; les crampes, la gêne de la décontraction, l'hypertro-

phie musculaire, disparurent rapidement. Les autres troubles rétrocédèrent par la suite ; à noter, en particulier, dans la série des signes hypothyroïdiens, le retour à la normale du cœur myxœdémateux. La malade se considère elle-même comme guérie, et pratique à nouveau ses sports favoris. L'examen électrique seul laisse persister quelques anomalies, aussi le traitement est-il poursuivi.

Un tel document apparaît réellement démonstratif en faveur des conceptions admises par l'un des auteurs sur l'une des quatre variétés de dystrophie musculaire de nature hypothyroïdienne. Celles-ci demeurent du reste absolument différentes des autres affections musculaires : myopathie pseudo-hypertrophique, myopathie myotonique et maladie de Thomsen. H. M.

MONDON (H.), ARTUR (R.) et PASQUET (P.). Myotonie atrophique chez un traumatisé du crâne. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux*, 1939, n° 18, juin, p. 834-838.

Les auteurs rapportent le cas d'un sujet de 55 ans qui, après traumatisme cranio-encéphalique grave, fut atteint d'un syndrome subjectif des blessés du crâne; six ans après le trauma se manifestaient quelques signes d'atteinte extrapyramidale (bradykinésie, attitude soudée) et, progressivement, un syndrome myotonique, aujourd'hui étendu aux quatre membres. Huit ans après la survenue de la myotonie apparut une amyotrophie des segments distaux des membres et des sterno-cléido-mastoïdiens avec facies myotonique, réaction myotonique volontaire mécanique et électrique, enfin troubles trophiques. Chez ce sujet indemne de toute affection musculaire avant le traumatisme, sans antécédents familiaux myopathiques, le traumatisme a vraisemblablement provoqué une commotion cérébrale discrète sans séquelles corticales mais avec atteinte des noyaux gris centraux. Les auteurs discutent la participation possible d'une infection zostérienne survenue trois ans après le traumatisme, mais concluent à l'action de ce dernier sur le développement de la myotonie atrophique. Une telle observation plaide en faveur de l'origine centrale de l'affection ; les troubles vaso-moteurs et trophiques, les modifications électrocardiographiques peuvent enfin être invoqués pour confirmer l'importance des altérations végétatives dans ce processus dystrophique.

H. M.

PALLIKAN (D.). Etudes sur le métabolisme des hydrates de carbone dans la myopathie (Studien über den Kohlehydratstoffwechsel bei Dystrophia musculorum progressiva). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, CLXVI, f. 226-250.

L'auteur, dans ce travail, se propose d'apporter une réponse aux questions suivantes: 1° Le trouble du métabolisme des hydrates de carbone est-il un symptôme en quelque sorte constant de la dystrophie musculaire progressive ? 2° Ces modifications sont-elles spécifiques dans cette affection ? Une telle constatation serait importante pour préciser l'existence d'une diathèse myopathique au sens de Meldolesi. Les épreuves expérimentales poursuivies par l'auteur chez 8 malades atteints de dystrophie musculaire classique et dans 10 cas témoins consistaient à étudier le sucre sanguin, les courbes d'adrénaline, d'acide lactique et l'excrétion de créatinine pendant et après action de l'adrénaline. Aucune de ces recherches n'a fourni de résultats concluants. Bibliographie.

W. P.

STRUPPLER (Th.). Dystrophie musculaire progressive et traumatisme (Progressive Muskeldystrophie und Trauma). *Der Nervenarzt*, 1939, n° 5, mai, p. 252-256.

Description d'un cas de myopathie progressive consécutive à un traumatisme. Elle s'est développée asymétriquement et surtout du côté du traumatisme. L'auteur conclut à l'existence vraisemblable d'un rapport entre le traumatisme et l'affection. Courte bibliographie. W. P.

PARALYSIE GÉNÉRALE

CASAVOLA (Domenico). La pyréto-chimiothérapie concomitante dans la paralysie générale (La pireto-chemioterapia contemporanea nella paralisi progressiva). *L'Ospedale psichiatrico*, 1938, n° 4, novembre, p. 689-698.

Dans les cas de paralysie générale où(l'impaludation n'est pas possible, C. préconise l'emploi simultané d'une pyréto-chimiothérapie qui facilite le passage de la médication antisyphilitique, la perméabilité méningée étant accrue par l'hyperthermie. L'auteur a obtenu dans 5 cas de bons résultats par injections hebdomadaires de vaccin typhique et d'arsenic, sans incidents. Semblable traitement aurait brillamment consolidé certaines guérisons obtenues par la malariathérapie. Bibliographie. H. M.

FEUILLADE (M.). Résultats du traitement de 50 cas de paralysie générale par la malaria et le stovarsol sodique. *Annales médico-psychologiques*, 1939, I, n° 3, p. 406-410.

F. rappelle la technique du traitement par lui appliquée et les résultats cliniques et biologiques obtenus. La guérison de la paralysie générale suppose un traitement précoce et longtemps continué après la guérison. Des malades à rémission incomplète au début, peuvent s'améliorer plusieurs mois après impaludation. Les récidives tiennent à l'absence complète du traitement stovarsolique, ou à un traitement irrégulier avec un espace trop long entre les séries d'injections. La solidité des résultats dépend beaucoup du milieu familial et social du malade ; des mesures d'assistance sont à recommander pour permettre une bonne réadaptation. H. M.

JEQUIER (Michel) et BOVET (Lucien). Paralysie générale traumatique. *Scheiwzer Archiv für Neurologie und Psychiatrie*, 1939, XLIII, f. 1, p. 48-62.

En raison des divergences de vues qui existent sur cette question, les auteurs, à l'occasion d'un cas personnel, ont repris l'ensemble des cas publiés et discutent la valeur de tous ces faits. Avant tout la notion même de paralysie générale traumatiquc change d'un auteur à l'autre : pour les uns, le moindre choc émotionnel peut être incriminé ; pour les autres, l'origine traumatique du syndrome paralytique cst pratiquement inexistante. Pour J. et B. le diagnostic de paralysie générale traumatique pourra être admis lorsque les trois conditions suivantes se trouvent remplies : le malade doit avoir été libre de tout symptôme somatique et psychique au moment de l'accident. L'accident doit avoir atteint le crâne et avoir provoqué une commotion cérébrale ou une fracture. La période intercalaire doit être jalonnée de symptômes neurologiques ou psychiques continus, faisant la liaison entre l'accident et la maladie. Accessoirement il faut tenir compte de la rapidité d'évolution de l'affection ainsi que de la brièveté de la période d'incubation. Une sur cinq des observations rapportées par J. et B. est donc une véritable paralysie générale traumatique.

Au point de vue médico-légal, la formule la plus équitable consiste en un dédommagement de l'assuré en rapport avec l'accident ; l'assurance ne peut indemniser une maladie qui sans doute serait apparue également sans l'accident. Deux réserves s'imposent

et autoriseront une majoration temporaire de l'indemnité, à savoir : évolution particulièrement maligne paraissant en relation avec l'accident, ou durée d'incubation très abrégée du fait de la maladie. Bibliographie. H. M.

TEBELIS (Fr.). Contribution à la clinique et à l'histopathologie de la paralysie juvénile (Beitrag zur Klinik und Histopathologie der juvenilen Paralyse). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, CLXVI, n° 2, p. 178-219, 16 fig.

Description clinique et anatomique de 11 cas de paralysie juvénile. L'auteur insiste sur la signification importante des lésions spasmodiques au point de vue anatomique et discute les particularités du diagnostic différentiel vis-à-vis de lésions parenchymateuses dégénératives paralytiques. Dans 4 cas il a trouvé des modifications très spéciales au niveau du lobe occipital qu'il met en relation avec de nombreux accès apoplectiformes. T. discute la question de savoir jusqu'à quel point les déviations pathophysiologiques qui sont à la base de ces accès peuvent être importantes dans la genèse de l'état spongieux des lobes occipitaux de ces cas ainsi que dans la paralysie de Lissauer. L'apparition fréquente de véritables altérations syphilitiques dans la paralysie juvénile se trouve ici confirmée. Dans un des cas dans lesquels existait une paralysie juvénile avec endartérite des petits vaisseaux corticaux, l'auteur attire l'attention sur la similitude histologique de ces modalités avec les constatations faites dans la maladie de Wilson et dans la polioencéphalite de Wernicke ; il retient également la possibilité d'un rôle joué par des facteurs endotoxiques et des troubles du métabolisme dans la genèse de ces altérations. Enfin l'auteur souligne les difficutés diagnostiques que peut comporter le tableau histologique par rapport à certaines encéphalites de l'enfance. Bibliographie.

W. P.

MÉDECINE LÉGALE

CLAUDE (Henri) et CUEL (J.). Démence présénile post-traumatique après fracture du crâne. Considérations médico-légales. *Annales de Médecine légale*, 1939, n° 3, mars, p. 173-184, 2 fig.

Les auteurs rapportent le cas d'une femme de 50 ans chez qui, moins d'un an après une violente commotion cérébrale, apparaissent des troubles mentaux progressifs nécessitant l'internement cinq ans après l'accident. Mort par tuberculose pulmonaire. L'examen anatomique décèle des lésions typiques de démence sénile. Discussion du rôle possible du traumatisme dans un tel cas ; nécessité chez les blessés ayant dépassé la cinquantaine et atteints de phénomènes nerveux d'ordre commotionnel de réserver le pronostic ; importance des problèmes médico-légaux posés par de semblables faits.

H. M.

FRANCHINI (Aldo). Considérations statistiques et médico-légales sur le suicide à Genève (Considerazioni statistiche e medico-legali sul suicidio a Genova). *Rivista sperimentale di Freniatria*, 1939, LXIII, n° 1, 31 mars, p. 125-159.

Cette enquête porte sur tous les suicides ou tentatives de suicide observés de 1934 à 1937 à Genève. L'auteur tenant compte d'éléments multiples, âge, sexe, influence saisonnière, etc., conclut en attribuant au facteur biologique une influence prépondérante par rapport au facteur social. Bibliographie. H. M.

MEIER-MULLER (H.). Des conséquences sociales de l'expertise de commotionnés cranio-cérébraux (Ueber die soziale Auswirkung der Begutachtung von

Schädel- und Gehinrverletzten). *Archives Suisses de Neurologie et de Psychiatrie*, 1938, vol. XLI, fasc. 2, p. 423-432.

Ce rapport s'adresse surtout au médecin légiste pour faire comprendre à ce dernier toute la responsabilité qui incombe à sa fonction, lorsqu'il s'agit de préciser le degré d'invalidité et la durée de la maladie. L'auteur, pour remédier aux divergences qui existent dans l'interprétation des conséquences d'un traumatisme, considère que l'estimation pour être juste, doit être basée sur l'observation attentive du blessé, sur son comportement général et social, autant que sur les symptômes propres à la lésion traumatique. Une telle attitude semble devoir aider à ne pas sur- ou sous-estimer certains facteurs pathologiques. W. P.

PELLACANI (G.). Réalisations et buts du traitement et de la prophylaxie de la criminalité chez les mineurs (Realizzazioni e aspirazioni nella cura e profilassi della criminalita minorile). *L'Ospedale psichiatrico*, 1939, n° 1, janvier, p. 53.

Après considérations générales sur les mesures adoptées dans différents pays sur la criminalité chez les mineurs, l'auteur expose les réalisations faites en Italie. Il considère que les méthodes à envisager relèvent uniquement de la médecine pédagogique et que toute orientation visant à des buts d'expiation et de punition doit être exclue.
H. M.

PSYCHIATRIE

ÉTUDES GÉNÉRALES

ANGRISANI (D.) et TOLINO (T.). L'élimination urinaire des acides organiques chez les malades mentaux (L'éliminazione urinaria degli acidi organici in ammalati mentali). *L'Ospedale psichiatrico*, 1939, VII, n° 1, janvier, p. 1-10.

Les auteurs concluent, par application, chez une centaine de malades mentaux, de la méthode de van Slyke et Palmer, pour l'élimination urinaire des acides organiques, à l'intérêt de cette recherche, spécialement dans les états convulsifs. Bibliographie.
H. M.

BENEDEK (L.) et LEHOCZKY (T.). Le diagnostic clinique de la maladie de Pick. Compte rendu de trois cas (The clinical recognition of Pick's disease : report of three cases). *Brain*, 1939, LXII, 1, mars, p. 140-122, (fig.).

Dans les trois observations rapportées, les constatations encéphalographiques furent toutes positives et dans deux d'entre elles une vérification put être obtenue par ponction cérébrale. Dans l'un des cas, l'encéphalogramme décelait le 5e ventricule, dans un autre des kystes bilatéraux à point de départ operculaire. L'augmentation de volume progressive des kystes fut même démontrée par des clichés pris à intervalles de quatre à six semaines permettant ainsi de suivre l'évolution de la maladie. Les angiographies cérébrales présentaient des altérations imputables à une atrophie, telles la compression carotidienne, la double sinuosité de l'artère péricalleuse, et des encoches profondes et aiguës sur plusieurs branches artérielles. La ponction cérébrale décela une dégénéres-

cence intense des cellules frontales et de leurs cylindraxes, une prolifération gliale et, dans l'un des cas, des plaques séniles commençantes. Les auteurs soulignent l'aspect ventriculographique inhabituel dans un cas de la projection des cornes frontales des ventricules latéraux; leur énorme saillie spécialement à gauche, donnant au système ventriculaire une forme très particulière. Selon la classification de Schneider deux de ces observations peuvent être classées comme formes de transition entre le stade 2 et 3, alors que la dernière correspondait à la période de début du stade 3. L'ensemble de ces constatations permet d'affirmer que la symptomatologie clinique peut suffire à établir le diagnostic de l'affection ; à retenir plus spécialement parmi ces signes : les altérations séniles du fond d'œil, les troubles de la préhension, le réflexe naso-oral, l'aphasie transcorticale, l'aphasie complète, l'écholalie, l'échopraxie, l'échomusie. Bibliographic.

H. M.

COULONJOU et **HECAEN**. **Anorexie mentale. Guérison. Influence incontestable des extraits de lobe antérieur d'hypophyse.** *L'Encéphale*, janvier 1939, I, n° 1, p. 46-51.

A propos d'un cas rapporté dans ce travail, les auteurs reprennent rapidement les conceptions admises sur les causes de l'anorexie mentale. Leur malade aurait présenté une anorexie mentale typique ancienne de deux ans, qui céda sans isolement, sans surveillance spéciale, simplement par trois séries d'injections d'hormones gonadotropes antéhypophysaires. Actuellement alimentation normale, réapparition des règles, augmentation pondérale de 15 kg. en cinq mois. Bibliographie. H. M.

DELGADO (Honorio) et **TRELLES** (J. O.). **La psychiatrie dans l'Amérique du Sud.** *Annales médico-psychologiques*, 1939, I, n° 4, avril, p. 567-615.

Un exposé d'ensemble de cette question ne peut être possible en raison des différences très grandes existant encore dans les divers pays Sud-Américains ; aussi, bien que la psychiatrie s'y soit développée en suivant un même rythme, les inégalités existant dans les conditions de vie, dans la densité de la population, etc., expliquent la possibilité de ces différences importantes. D'une manière générale la psychiatrie a gagné en importance et ne demeure plus spécialement auprès des étudiants, la branche dédaignée de la médecine. Ses tendances suivent le changement universel qui s'est opéré dans ce domaine ; mais dans plusieurs républiques l'homme souffrant de psychose est encore considéré plutôt comme un cas de diagnostic, avec critère légal et social, que comme malade apportant des problèmes d'intérêt individuel et thérapeutique. Dans d'autres cas, la psychiatrie dépend encore de la médecine légale. De même la pénétration de l'activité psychiatrique dans le champ de la médecine générale est encore à ses débuts. La dépendance théorique de la psychiatrie envers la neuropathologie est encore très accentuée dans la plupart des pays. Mais en général le psychiatre s'efforce à l'heure actuelle d'introduire des réformes salutaires aussi bien dans la pratique que dans l'enseignement et de lutter contre les résistances du public et contre le manque de protection des institutions civiles et de l'Etat lui-même. H. M.

DEVALLET (J.) et **SCHERRER** (P.). **Hérédité vésanique et dégénérescence mentale.** *Gazette des Hôpitaux*, 1939, n° 40, p. 705-713.

Les auteurs, d'après leurs recherches poursuivies dans une population stable, ont étudié le rôle de l'hérédité dans les maladies mentales. Voici leurs conclusions :

Pour nous, la dégénérescence est une modalité évolutive très générale, caractérisée par la transmission héréditaire et l'aggravation progressive des symptômes qui la carac-

térisent. Particulièrement fréquente dans le domaine de la pathologie mentale, elle s'y confond, le plus souvent, avec l'hérédité vésanique. Cette dernière peut être envisagée sous deux aspects : celui de sa réalité clinique et celui de sa valeur étiologique.

En tant que réalité clinique, elle englobe les cas de transmission héréditaire des maladies mentales (hérédité similaire et de transformation), et en fait des maladies dégénératives. En tant que donnée étiologique, on pourrait grossièrement la comparer à une progression géométrique dont la raison serait la cause connue ou inconnue qui a déterminé la première manifestation de la série, comparaison artificielle certes, qui ne tient pas compte des faits de régénération si fréquemment observés mais qui permet tout au moins d'entrevoir comment les interréactions étiologiques précipitent la déchéance de la lignée atteinte.

Est-il illicite d'appliquer aux manifestations cliniques de l'hérédité de transformation cette « théorie des niveaux de désintégration psychique » à partir de laquelle de nombreux chercheurs tentent de donner à la psychiatrie une orientation plus dynamique. La « perspective évolutive » selon laquelle on nous convie à envisager les psychoses s'étendrait alors aux générations successivement atteintes ; et il serait permis de supposer que le processus lésionnel héréditairement transmis donne à chaque génération successive un tableau clinique différent, représentant un niveau de désintégration plus avancé.

H. M.

GRUNTHAL (E.) et WENGER (O.). Preuve de l'hérédité de la maladie d'Alzheimer avec remarques sur le vieillissement dans le cerveau (Nachweis von Erblichkeit bei der Alzheimer'schen Krankheit nebst Bemerkungen über den Altersvorgang im Gehirn). *Monatschrift für Psychiatrie und Neurologie*, 1939, CI, n° 1, avril, p. 8-25, 4 fig.

Observation anatomo-clinique détaillée d'un cas de maladie d'Alzheimer existant chez un sujet dont quatre autres membres de la même famille présentaient un état démentiel tel que ces derniers pouvaient être considérés comme porteurs de la même affection. Ces cas qui sont répartis sur deux générations démontrent le caractère héréditaire de la maladie d'Alzheimer. Les auteurs discutent d'autre part l'hypothèse de Spatz relative à l'âge des atrophies héréditaires et systématisées du cerveau parmi lesquelles peut donc être rangée l'atrophie d'Alzheimer. L'examen de cas de démence sénile ordinaire, avec ou sans atrophie corticale, semble indiquer que les dégénérescences séniles proprement dites sont vraisemblablement accompagnées d'autres altérations tissulaires que les atrophies héréditaires. Bibliographie. H. M.

LANG (T.). Quatrième contribution à la question des conditions génétiques de l'homosexualité (Vierter Beitrag zur Frage nach der genetischen Bedingtheit der Homosexualität). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, CLXVI, n° 2, p. 255-270.

Les constatations faites sur un ensemble de cas d'homosexualité portent également sur des questions d'âge et de religion, etc. L'auteur croit pouvoir conclure que : 1° la plupart des cas d'homosexualité comporte une base génétique ; 2° il s'agit de processus génétiques assez complexes ; 3° tout ceci conduit à une systématisation du mécanisme global de transmission héréditaire chez l'homme. L'auteur termine en se proposant d'appliquer ses principes d'analyse spéciale à l'étude des homosexuels et de leur parenté. Courte bibliographie. W. P.

LIEBERS (M.). Maladie d'Alzheimer et atrophie de Pick des lobes frontaux

(Alzheimersche Krankheit mit Pickscher Atrophie der Stirnlappen). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1939, nº 31, p. 363-370.

Observation d'une malade de 61 ans qui présentait des signes remarquables en faveur de la maladie d'Alzheimer et de Pick. Macroscopiquement existait une atrophie bilatérale des lobes et des 2e et 3e circonvolutions temporales gauches. A l'examen microscopique, altérations propres à la maladie d'Alzheimer disséminées dans toutes les régions cérébrales, mais surtout intenses dans les territoires atrophiés. Bibliographie.

W. P.

MARI (Andrea). Contribution à la connaissance des dyschromies d'origine nerveuse (Contributio alla conoscenza delle discromie d'origine nervosa.) *Rivista sperimentale di Freniatria*, 1939, LXIII, nº 1, 31 mars, p. 92-122, 5 fig. hors texte.

L'auteur expose l'état actuel des connaissances relatives au pigment du système pileux et des téguments dans les conditions normales et pathologiques et rapporte un cas de dyschromie cutanéo-pileuse survenu chez une femme par ailleurs normale au cours d'un syndrome dépressif. Bibliographie. H. M.

PRAEGER (N.). Le rôle du phénomène d'isolement dans la névrose obsessive (Die Rolle des Isolierungsvorgangs bei der Zwangsneurose). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, CLXVI, f. 2, p. 251-254.

Le principe du refoulement appartient aux fondements de la doctrine psychanalytique. Les épreuves traumatiques ainsi que les obsessions perverses conduisent vers l'amnésie ; la névrose obsessive fait exception. D'après Freud l'expérience vécue ne conduit pas toujours au refoulement, elle est vide de son contenu affectif et ses relations associatives étant supprimées ou interrompues, elle peut exister à l'état isolé. L'isolement remplit donc la tâche du refoulement. Par le procédé de l'isolement, le sujet essaie de se détacher des impulsions antisociales. Celles-ci sont transformées en phénomènes d'obsession, éprouvées comme étrangères à la nature du moi. L'auteur tend à mettre en évidence le phénomène de l'isolement comme moyen de l'individu pour prévenir l'ébranlement de sa présomption et pour atténuer le désir impétueux d'exécuter une impulsion antisociale. Courte bibliographie. W. P.

SCHRÖTER (M.). Recherches sur les réflexes de Pawlow chez des malades mentaux (Untersuchungen über Pawlowsche Reflexe bei geisteskranken). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, CLXIV, v. 4, p. 501-515.

La méthode de recherche électrique des réflexes cutanés constitue un procédé de choix chez les malades mentaux, où l'emploi de la sonde gastrique est impossible ; avant tout, chez les catatoniques et les négativistes. Selon les tableaux cliniques la réponse électrique permet d'individualiser certains groupes. Chez le catatonique même en état de stupeur l'auteur a encore trouvé des réflexes conditionnés. Chez le schizophrène non catatonique ainsi que chez les mélancoliques, il existe un arrêt net des courbes. Les paralytiques lui ont fourni les récultats les plus nets qu'il attribue exclusivement à des réflexes non conditionnés. Il souligne la dissociation observée entre la moitié supérieure et inférieure du corps chez les aliénés ; elle s'exprime par la différence entre les valeurs électriques des mensurations faites au bras et à la jambe ; ceci est spécialement net chez les mélancoliques et les schizophrènes. Font exception les paralytiques dont les fonctions végétatives digestives ont le moins souffert. Bibliographie. W. P.

ZUCKER (K.). La névrose végétative, spasmodique et vaso-motrice (Die spastisch vegetative und vaso-motorische Neurose). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1939, CIX, v. 3-4, p. 417-511.

L'auteur considère la névrose végétative spasmodique et la névrose vaso-motrice comme les 2 sous-groupes de la névrose « végétative » et base ses affirmations sur les résultats obtenus par l'examen de 104 malades porteurs d'affections les plus diverses.

W. P.

DÉMENCE PRÉCOCE

BIRKMAYER (W.). Observations relatives à la motilité oculaire pendant la convulsion cardiazolique (Beobachtungen über Augenbewegungen im Cardiazolkrampf). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1939, CIX, v. 3 4, p. 512-524.

L'auteur a pu observer deux formes typiques de mouvements oculaires pendant la phase spasmodique provoquée par le cardiazol : les mouvements lents, égaux, continus et les mouvements rapides, brusques, spasmodiques. Les premiers se déroulent de façon systématique, sont soumis au système vestibulaire et se définissent comme des mouvements passifs, liés au cadre extérieur. Les derniers se produisent plus tard et doivent être interprétés comme des mouvements actifs ; ils aident à la représentation du milieu extérieur. La reconstruction des différentes phases et les expériences de dissonance entre ces deux formes fondamentales de mouvements oculaires, telles qu'elles dérivent de la pathologie cérébrale, ne peuvent être reproduites.

En raison de la similitude de cette motilité oculaire au cours du choc insulinique ou cardiazolique, l'auteur conclut à l'identité des états pathologiques cérébraux et considère cet état déficitaire comme principe actif thérapeutique. Bibliographie.

W. P.

CAHANE (Mares) et CAHANE (Tatiana). Insuffisance pituitaire et schizophrénie. Considérations anatomo-cliniques sur l'existence d'un facteur d'insuffisance pituitaire dans certains cas de schizophrénie. *Annales médico-psychologiques*, 1939, t. I, n° 2, février, p. 214-219.

Exposé de considérations personnelles basées sur des faits anatomo-cliniques tendant à démontrer le rôle possible de l'hypophyse dans certaines formes de schizophrénie et compte rendu d'un cas : il s'agissait d'une schizophrène de 33 ans ayant présenté une forme fruste de maladie de Simmonds et chez laquelle existaient des modifications histologiques hypophysaires, thyroïdiennes, ovariennes et surrénaliennes. Selon les auteurs, l'hypofonctionnement glandulaire serait consécutif aux modifications de l'antéhypophyse. Bibliographie.

H. M.

FEUCHTWANGER et MAYER-GROSS. Lésion cérébrale et schizophrénie (Hirnverletzung und Schizophrenie). *Archives suisses de Neurologie et de Psychiatrie*, 1938, XLI, 1, p. 17-99.

Les détails statistiques de ce travail peuvent se résumer, pour le lecteur, en quelques points qui ne contribuent guère cependant à résoudre le problème étiologique de la schizophrénie. C'est que la proportion des cas de schizophrénie pure et incontestable après lésions cérébrales n'a pas été trouvée plus élevé que dans le reste de la population. Ces résultats sont obtenus en ne tenant compte que des cas de schizophrénie certaine ; les

auteurs ont en effet éliminé toutes les soi-disant schizophrénies symptomatiques, et les symptômes schizophréniques chez les blessés cérébraux.

Ce groupe étant donc limité à la schizophrénie vraie, l'origine endogène y paraît certaine. Compte tenu des interprétations données par de nombreux auteurs depuis la monographie de Bleuler, ils conviennent de ce que l'état anatomique du cerveau ne constitue pas un facteur négligeable dans l'étiologie des symptômes schizophréniques : quand le cerveau est frappé d'un choc extérieur, il est plus fréquemment atteint d'une affection schizophrénique que s'il était demeuré intact. Les auteurs précisent à l'aide de plusieurs observations les circonstances dans lesquelles une telle lésion peut entraîner différents types de troubles psychiques.

Ils ont étudié plusieurs groupes de cas dans lesquels l'épilepsie coexistait à des degrés variables. Rappelant la doctrine de Kleist qui s'est efforcé de mettre en rapport les lésions de certaines régions cérébrales avec les symptômes schizophréniques, les auteurs opposent à cette théorie les faits suivants : 1° le manque d'exactitude dans la localisation des lésions relativement graves (ainsi que le démontrent les autopsies et les opérations) ; 2° les mêmes symptômes ne correspondent pas toujours aux mêmes lésions. Il en est ainsi des troubles intellectuels, affectifs, des troubles du langage et de l'activité. Les auteurs considèrent qu'une lésion cérébrale brutale ne peut pas entraîner les mêmes troubles qu'une lésion lente et progressive. En pratique, F. et M. posent la question de l'influence du traumatisme cérébral sur la schizophrénie. Pour eux il n'y a pas de schizophrénie pure par traumatisme. La schizophrénie quand elle existe dans ces cas de traumatisme est toujours liée à l'épilepsie. L'enquête familiale et héréditaire prouve que les facteurs exogènes, par exemple, les traumatismes craniens, jouent un certain rôle provocateur de la schizophrénie. Le problème de cette affection sans être évidemment encore résolu, apparaît donc un peu moins complexe d'après ces recherches.

W. P.

GASTALDI (Gildo). Sur un syndrome catatonique apparu au cours d'un accès insulinique provoqué (Su di una sindrome catatonica comparsa durante la crisi insulinica provocata). *Rivista di Patologia nervosa e mentale*, 1938, LII, f. 2, septembre-octobre, p. 292-310.

Chez un dément précoce de 24 ans, malade depuis sa quatorzième année, mais n'ayant jamais présenté la moindre manifestation d'ordre catatonique, stuporeux ou cataleptique, le traitement insulinique a provoqué au 10e jour de son institution, un quart d'heure après l'injection, la symptomatologie suivante : rétrécissement du champ de la conscience, attention hypovigile, rareté des mouvements, flexibilité cireuse et catatonie généralisée, écholalie avec palilalie, échopraxie, obéissance automatique au commandement, parfois négativisme. Les mêmes phénomènes durant environ quinze minutes, se sont reproduits dans les mêmes conditions pendant 3 jours consécutifs puis s'estompèrent progressivement par la suite. G. rapproche ces faits d'autres constatations du même ordre publiées et discute, sans conclure, de leur intérêt, tant au point de vue de la réaction particulière du système nerveux à l'hyperinsulinisme que de l'étiologie, du substratum et du mécanisme de certaines fonctions nerveuses. Bibliographie.

H. M.

GIORDANI (Arnaldo). Variations de l'aspect hémocytométrique au cours du choc insulinothérapique chez les schizophrènes (Variazioni del quadro emocitometrico durante la shock-insulino-terapia negli schizofrenici). *Rivista sperimentale di Freniatria*, 1939, LXIII, n° 1, 31 mars, p. 55-68, tabl. hors texte.

Les examens pratiqués chez onze schizophrènes soumis à la cure insulinique montrent une augmentation progressive des leucocytes et des hématies qui atteint son maximum au moment de l'interruption de l'hypoglycémie. L'auteur explique ces faits par l'entrée en activité d'organes qui, normalement, fonctionnent comme réservoirs sanguins. Bibliographie. H. M.

GJESSING (R.). Contributions à la connaissance de la physio-pathologie d'états catatoniques périodiques. IVe communication. Essai de compensation des troubles fonctionnels (Beiträge zur Kenntnis der Pathophysiologie periodisch katatoner Zustände. IV. Mitteilung Versuch einer Ausgleichung der Funktionsstörungen). *Archiv. für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1939, CIX, nos 3-4, p. 535-595, 21 fig.

L'auteur discute les oscillations périodiques du bilan azoté ainsi que les relations entre les phases d'excitation et de stupeur, avec la phase végétative du bilan azoté. Au point de vue psychique et somatique, une compensation des troubles fonctionnels apparaît après élimination exagérée d'azote, sous l'influence de la thyroxine ; l'opothérapie thyroïdienne continue peut empêcher la réapparition de la rétention azotée. Dans quelques cas les effets de cette médication peuvent cependant s'épuiser. Il convient de souligner cependant que des malades exempts de symptômes apparents pendant des années ne sont pas réellement guéris, la thyroxine n'ayant que compensé le trouble morbide toujours en puissance. W. P.

GRAY (H.) et AYRES (J. G.). La structure corporelle dans la schizophrénie, avec considérations particulières relatives à l'âge (Body build in schizophrenia, with special regard to age). *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1939, 41, no 2, février, p. 269-276, 5 tabl.

Exposé des résultats obtenus par les auteurs d'après une statistique de 328 cas. Ces constatations confirment l'intérêt de cette méthode de recherches sur laquelle G. et A. se proposent de revenir en tenant compte des différentes formes cliniques de l'affection. H. M.

PLATANIA (S.) et PAPPALARDO (C.). Etiologie de la confusion mentale aiguë et de la démence précoce (Etiologia dell' amenza e della demenza precoca). *L'Ospedale psichiatrico*, 1938, f. 4, novembre, p. 655-674.

D'après cette troisième série de recherches, les auteurs ont pu, grâce à des sérodiagnostics par agglutination, mettre en évidence plusieurs réactions d'immunité chez leurs malades ; d'autre part ils ont obtenu assez fréquemment, par culture, chez ces mêmes sujets, des résultats positifs en faveur de l'existence de germes à tropisme intestinal. De tels faits viennent renforcer les conceptions actuelles relatives à la confusion mentale aiguë et à la démence précoce, conceptions d'après lesquelles il existerait une véritable intoxication aiguë ou chronique qui retentirait sur un système nerveux prédisposé. Bibliographie. H. M.

QUINTANA (P. Anglas). Aspect neurologique de la crise provoquée par le cardiazol chez les schizophrènes (Aspecto neurologico del ataque provocado por el cardiazol en esquizofrenicos). *Revista de Neuro-Psiquiatria*, 1938, I, no 3, p. 420-444, fig.

Les examens neurologiques pratiqués chez les malades avant l'injection et au cours des différentes phases cliniques, qui lui font suite, ont permis les constatations suivantes.

L'intervalle qui sépare la fin de l'injection et la survenue de la crise est le plus souvent de 10 à 14 secondes, quelle que soit la dose. Le cardiazol ne produit aucune action cumulative dangereuse dans l'organisme puisqu'il est possible, dans les cas de dose trop faible injectée, de refaire immédiatement une nouvelle injection pour obtenir la crise. La durée de celle-ci varie généralement entre 50 et 59 secondes, quelle que soit la quantité de cardiazol administrée. Simultanément la température s'élève de quelques dixièmes, la pression artérielle augmente, le pouls s'accélère et il se produit une onde de manifestations sympathiques et parasympathiques. Au cours de la phase de contracture généralisée la recherche des réflexes est impossible ; ceux-ci demeurent abolis pendant la période d'hypotonie musculaire consécutive (2 à 3 minutes) ; parfois il existe à ce moment un signe de Babinski. Dans l'ensemble, les convulsions cardiazoliques sont assez comparables aux accès épileptiques ; toutefois elles apparaissent plus énergiques et plus fortes. Bibliographie. H. M.

ZARA (Eustachio). De la rapidité circulatoire du sang chez les schizophrènes (Sulla velocità di circolazione del sangue negli ammalati di schizofrenia). *L'Ospedale psichiatrico*, 1938, f. 4, novembre, p. 675-687.

Les déterminations faites chez 50 schizophrènes donnent une moyenne de résultats normaux. De tels faits autorisent donc à conclure à l'absence de tout trouble fonctionnel cardiaque et circulatoire chez ces malades. Bibliographie.

H. M.

PSYCHOSES

BENEDEK (L.) et ANGYAL (L. v.). Sur les troubles du schéma corporel dans les psychoses, en partie d'après des conditions expérimentales (Ueber Körperschemastörungen bei Psychosen teils unter experimentellen Bedingungen). *Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie*, 1939, CI, n° 1, avril, p. 26-84, 5 fig.

L'analyse détaillée de certaines psychoses et notamment de certaines schizophrénies permet assez souvent de déceler des troubles du schéma corporel. Comparées avec des troubles du schéma corporel rencontrés en neurologie, les modifications psychotiques sont beaucoup plus variées ; on peut en suivre l'origine et le développement et arriver ainsi à une compréhension plus profonde et plus variée des troubles du schéma corporel. Les auteurs soumettent à une analyse critique le problème du schéma corporel normal et pathologique ; ils décrivent un cas d'amnésie épisodique du côté non paralysé d'une hémiplégie « amnesia for side ». 14 autres cas de psychose avec troubles du schéma corporel sont également rapportés (schizophrénie, psychose de la ménopause, paralysie générale, dépression hystérique). Il s'agissait de manifestations survenant au cours de la maladie ou apparues après insulino- ou cardiazolthérapie. B. et A. précisent les particularités des troubles du schéma corporel observées chez les schizophrènes et qui ne s'observent pas en neurologie. D'après leurs propres observations et d'après celles de Schilder et de Goldstein-Gelb, les auteurs proposent une hypothèse de théorie fonctionnelle du schéma corporel ; le schéma serait fonctionnellement constitué par la projection pour ainsi dire superposée des excitations spécifiques de diverses régions corticales ; le territoire cortical du nerf vestibulaire jouerait un certain rôle, à côté des zones optiques et acoustiques du cortex et de diverses autres zones extéro- et proprioceptives. La discussion d'un autre cas touche à la théorie d'un espace à quatre dimensions. Il existait chez le malade une altération de la perception du temps vécu et immanent, opposé au temps transitif. L'atteinte de la notion du temps personnel — avec maintien de la

sensation du temps mondial — était accompagnée d'un trouble de la notion de l'espace. Ce malade présentait ainsi le contraste d'une image intacte de l'univers avec dissociation de l'image de l'espace corporel. L'auteur discute en terminant des répercussions des troubles du schéma corporel sur les aptitudes au dessin, chez cinq malades.

H. M.

CHATAGNON (**P. A.**) et **SOULAIRAC** (**A.**). **Les épisodes confusionnels, au cours de l'évolution de la psychose maniaco-dépressive.** *L'Encéphale*, 1939, I, n° 1, janvier, p. 20-33.

Compte rendu d'observations destinées à mettre en lumière les caractères des accès confusionnels qui surviennent au cours de la psychose maniaque-dépressive. A noter le caractère de relative fréquence de ces phases confusionnelles (23 % des cas ; elles sont parfois difficiles à reconnaître en raison de l'intrication des symptômes et de leur caractère parfois fugace et transitoire. L'accès confusionnel peut s'installer soit en pleine période maniaque ou mélancolique, soit avant, soit après ; la survenue même des états confusionnels peut se faire de manière progressive et insidieuse ou au contraire rapidement, parfois en quelques heures. Certains caractères sont à retenir : absence de délire d'onirisme et de toute note émotionnelle. Ils coexistent avec une altération trés prononcée de l'état général pouvant même aboutir à la mort. Les auteurs reprenant le probléme étio-pathogénique de cette confusion mentale la considèrent comme représentant autre chose que l'éventualité d'un état d'épuisement ; pour eux, elle a partie liée au faisceau symptomatique constituant la psychose maniaque dépressive et participe au même substratum physio-pathologique. Elle apparaît comme la traduction clinique à peu près certaine d'un état d'intoxication endogéne. Bibliographie.

H. M.

CLAUDE (**Henri**) et **DURAND** (**Charles**). **Remarques critiques sur la théorie mécaniste de l'écho de la pensée.** *L'Encéphale*, 1939, 1, n° 1, janvier, p. 1-19.

C. et D. ont volontairement limité ce travail à un seul des multiples aspects critiques de la théorie mécaniste de l'écho de la pensée, et étudient l'écho, au cours des délires chroniques, d'aprés les constatations faites chez leurs propres malades. Leurs observations amènent à concevoir le phénoméne d'écho de la pensée comme un trouble beaucoup moins constant dans ses modalités, beaucoup plus inconsistant, beaucoup plus variable que ne le laisse supposer l'interprétation mécaniste. Les phénomènes d'écho de la pensée ou de la lecture étudiés chez les délirants se sont toujours montrés inséparables d'un réseau de significations délirantes. A ce point de vue l'écho n'apparaît que comme un symptôme parmi les autres symptômes dont l'ensemble constitue le délire La pathologie du délire est irréductible à la simple apparition de symptômes positifs mais exige l'étude des conditions négatives dont il dépend. L'interprétation mécaniste, par contre, en ignorant ce point de vue ne propose comme explication du phénoméne que les détails de leur présentation et leur « génération spontanée ». Les auteurs estiment que le fait de présenter l'écho de la pensée comme un phénomène simple ou tout au moins primitif a conduit F. Morel à une description apparemment trés précise de ce symptôme mais qui laisse toutefois pendante la question de l'origine mécanique ou non de l'écho de la pensée. Un des auteurs, dans un travail ultérieur, se propose de donner une analyse plus approfondie de la complexité de ce phénoméne.

H. M.

COSSA (Paul). **Sur quatre cas de psychose hallucinatoire. Essai d'interprétation.** *Annales médico-psychologiques,* 1939, 1, nº 3, mars, p. 357-380.

C., après avoir souligné la rareté des cas pour lesquels une psychose hallucinatoire peut être rapportée à une cause organique déterminée, rapporte quatre observations dont pour deux d'entre elles, l'étiologie a pu être démontrée par les résultats thérapeutiques ; dans les deux autres cas, l'hypothèse étiologique n'apparaît que probable. L'auteur discute le point de vue pathogénique en insistant sur la nécessité, pour la compréhension du mécanisme des faits hallucinatoires, d'une précision exacte des éléments sémiologiques tels que : sensorialité, esthésie, etc. Passant en revue les diverses théories pathogéniques, C. montre : 1º qu'une place essentielle doit être faite au déficit diffus du psychisme, qui seul peut expliquer le caractère global du trouble psychologique ; 2º qu'il est, par contre, nécessaire de faire intervenir, pour expliquer l'esthésie, un élément sensoriel physiologique. Malgré toute l'importance reconnue des éléments organiques dans l'étiologie, celle-ci compte des éléments psychologiques indiscutables, capables de provoquer par eux-mêmes la chute du niveau psychologique indispensable à la croyance hallucinatoire. Il existe donc une intrication psycho-somatique pouvant être retrouvée dans l'étiologie, la pathogénie ou le groupement symptomatique de l'affection. H. M.

FICHLER (P.). **Aspects pseudo-tabétiques et pseudo-paralytiques dans la psychose commotionnelle** (Ueber pseudotabische und pseudoparalytische Bilder bei der Kommotionspychose). *Archiv. für Psychiatrie und Nervenkrankheiten,* 1939, CIX, c. 2, p. 282-303.

Observations de 3 cas de psychose commotionnelle atypique réalisant un syndrome pseudo-tabétique. Celui-ci se trouvait associé dans deux cas avec des troubles affectifs faisant ainsi penser à une pseudoparalysie traumatique. L'auteur considère que ce sont les modes, les sièges et l'étendue des traumatismes qui déclenchent la commotion ou la psychose commotionnelle. Les troubles pupillaires et l'aréflexie ne correspondaient pas nettement aux symptômes tabétiques. En raison de la glycosurie et de la forte perte de poids coexistantes, E. rapporte l'ensemble des symptômes à une lésion du tronc cérébral. Bibliographie. W. P.

ESCAT (E.) et **ESCAT** (M.). **Un cas d'hallucinose auditivo-visio-cénesthésique en relation possible avec une otopathie ancienne.** *Annales médico-psychologiques,* 1939, I, nº 3, mars, p. 381-388.

Les auteurs rapportent l'observation d'une malade dont l'intérêt réside surtout dans le caractère conscient des hallucinations ; il mérite donc d'être classé dans le cadre de l'hallucinose de Claude. La discussion pathogénique de ce cas plaide en faveur de l'existence d'un « foyer mystérieux de l'activité hallucinatoire, qu'il s'agisse d'hallucinations conscientes ou d'hallucinations inconscientes » qui ne peut être qu'encéphalique ; une théorie périphérique de l'activité hallucinatoire ne semble actuellement plus admissible.
H. M.

HAMBURGER (Maurice) et **COURTIN** (René). **Syndromes psychique et infundibulaire par hyperfolliculinie.** *La Presse médicale,* 1939, nº 27, 5 avril, p. 501-502.

H. et C. rapportent l'observation d'une malade montrant que les hormones peuvent exister comme la cause unique de certaines psychoses. Ils discutent la valeur des diffé-

rents symptômes présentés et concluent à la nécessité, chez toute femme atteinte de troubles mentaux, d'une recherche de l'hyperfolliculinie ou de l'hypofolliculinie. La constatation d'un de ces deux phénomènes conduira à une thérapeutique susceptible d'amener la guérison, alors que le traitement classique avait échoué.

H. M.

HAMEL (J.), **EDERT** et **DUMONT**. **Psychose chez les mobilisés.** *Rev. méd. de Nancy*, 31e année, LXVI, n° 21, p. 982-992.

Les récents événements de fin septembre ont fourni l'occasion d'étudier une catégorie de troubles mentaux aigus, frappant des réservistes mobilisés, allant jusqu'à nécessiter l'internement.

Le type clinique prédominant parmi les trente et un malades reçus à l'Hôpital Psychiatrique de Maréville, répondait à celui de la confusion avec agitation et anxiété. L'onirisme était de règle, avec un caractère terrifiant et dramatique, et un état pantophobique s'accompagnant de raptus anxieux, tentative de suicide et fugues.

Tous les malades présentaient un tableau toxi-infectieux avec fièvre, déshydratation, état général déficient, et souvent élévation de l'urée sanguine.

Quatre observations évoluèrent vers la mort, avec des symptômes analogues à ceux de l'encéphalite azotémique décrite par Marchand. Les autres cas guérirent, parfois avec persistance prolongée d'idées fixes postoniriques.

Constamment, on a retrouvé des antécédents récents ou lointains de moindre résistance physique : l'appoint éthylique était fréquent, quelques malades étant des éthyliques chroniques, chez lesquels le traumtisme moral vint déterminer un véritable accès subaigu ou aigu de délirium tremens, d'autres, ayant commis des excès récents. Toutefois, certains ont présenté un syndrome émotif pur basé sur la crainte des responsabilités qui leur incombaient brusquement, et sur l'émotion profonde déclanchée en eux par les événements.

Par comparaison avec les jeunes recrues atteintes de troubles mentaux et hospitalisées habituellement lors de chaque période d'incorporation, la mobilisation de 1938 semble avoir atteint des sujets beaucoup moins prédisposés au point de vue mental, mais amoindris physiquement ou surpris dans un état de déficience organique marquée.

Quelques observations particulièrement typiques illustrent ce travail, et précisent la thérapeutique employée, et l'effet particulièrement heureux de l'association sérum bromuré et iogol, par voie intraveineuse. La strychnine, employée selon l'intensité des signes d'imprégnation éthylique, les toni-cardiaques, la réhydratation, et l'alitement, sans camisole de force, furent employés concurremment. P. M.

NAYRAC (P.), **GERNEZ** (L.) et **DUVAL** (R.). **Sur les psychoses gravidiques et puerpérales.** *Gazette des Hôpitaux*, 1939, n° 29, 12 avril, p. 493-498.

Travail constituant le classement synthétique d'une centaine d'observations cliniques de troubles mentaux survenus au cours de l'état puerpéral, chez des malades dont l'état psychique nécessitait le placement en clinique. Les auteurs éliminent : 1° les troubles mentaux survenus au cours de la puerpéralité, mais où celle-ci n'a joué qu'un rôle accessoire dans la genèse de la psychose ; 2° les troubles mentaux ne constituant qu'un épiphénomène dans le tableau clinique d'une complication obstétricale grave (éclampsie, etc.). Les trois quarts des psychoses apparaissent à l'occasion de l'accouchement, les autres au cours de la grossesse. Au point de vue étiologique le rôle du terrain est très important (fragilité psychique antérieure à la grossesse par tare héréditaire ou personnelle); nombre d'observations mettent également en évidence la fré-

quence de l'infection. Attendu qu'il s'agit toujours de malades dont la grossesse ne fut pas suivie médicalement, les auteurs en tirent argument pour admettre la grande probabilité d'une prophylaxie efficace possible. Cliniquement les formes avec symptômes dépressifs semblent les plus fréquentes; viennent ensuite celles avec symptômes confusionnels, puis avec symptômes maniaques. Les signes neurologiques n'ont rien de constant ni de caractéristique et l'examen viscéral donne les mêmes résultats que ceux fournis dans la plupart des psychoses toxi-infectieuses ; le tableau obstétrical lui-même est sensiblement normal. Le pronostic vital paraît relativement bon ; le pronostic mental est favorable dans les trois quarts des cas, mais la guérison peut ne se produire que bien après l'accouchement.

Du point de vue prophylactique, l'appoint infectieux doit être reconnu et traité à temps. Une fois la maladie apparue, le traitement sera celui de toutes les psychoses toxi-infectieuses. En principe, et pour de multiples raisons, l'avortement thérapeutique n'est pas indiqué. H. M.

PAULY (R.) et **HECAEN** (H.). **Manie et inspiration musicale.** *Annales médico-psychologiques,* 1939, I, n° 3, mars, p. 389-405.

Travail dans lequel les auteurs tendent par le détour de la psychologie pathologique, de préciser un des aspects de l'inspiration musicale; ils ont, dans ce but, repris l'observation clinique exceptionnelle et la biographie du compositeur psychopathe allemand Hugo Wolf.

A l'aide d'une autre observation d'un de leurs propres malades, P. et H. soulignent également cette existence possible d'une excitation psychique extrême associée à une véritable inspiration musicale. Il existerait donc un rapport de causalité très réel entre ces deux manifestations. H. M.

REGNER (Elis G.). **Etudes sur la susceptibilité nerveuse électrique dans la psychose maniaque dépressive sans et avec médication parathyroïdo-calcique** (Studien uber die elektrische Nervenerregbarkeit bei manisch-depressiver Psychose ohne und mit Parathyreoidea-Kalk-Medikation). *Acta Psychiatrica et Neurologica,* 1938, vol. XIII, fasc. 3, p. 281-296.

En examinant l'excitabilité nerveuse électrique chez 10 femmes maniaco-dépressives dans la phase maniaque et pendant des intervalles de repos, l'auteur n'a pas constaté, à proprement parler, de valeurs pathologiques. Dans un cas, il est vrai, 2 examens firent apparaître des convulsions à l'ouverture du courant cathodique (au-dessous de 5 milliampères). De telles constatations ne peuvent cependant pas être considérées comme pathognomoniques pour cette forme de psychose, puisque des valeurs comparables ont pu être obtenues chez un malade périodiquement schizophrène. L'excitabilité fut déterminée aussi bien avec que sans médication simultanée de parathyroïde et de calcium, durant les phases de repos et de manie, sans que des différences décisives se soient révélées. Courte bibliographie. W. P.

RIEBELING (C.). **Sur la surcharge albuminique du foie dans les psychoses.** (Ueber Eiweisschwellung der Leber bei Psychosen). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie,* 1939, CL, f. 2, p. 170-177.

L'auteur fonde ses recherches sur l'observation d'une tumescence cérébrale et d'une lésion hépatique simultanées observées au cours d'états de catatonie et parfois d'autres psychoses aiguës. Ainsi a-t-il contrôlé la coexistence possible des deux lésions. Malgré

le petit nombre de foies chimiquement examinés, R. a trouvé dans 3 cas le parallèle d'une surcharge albumineuse hépatique avec une tumescence cérébrale. Il conclut que dans les cas avec vérification anatomique le foie présente des modifications chimiques qui permettent de confirmer la théorie d'une lésion hépatique possible d'origine cérébrale. W. P.

WESTPHAL (K.). Structure clinique des psychoses exogènes (Zum klinischen Aufbau der exogenen Psychosen). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, CLXIV, v. 4, p. 417-491.

C'est l'idée de la doctrine des types réactionnels exogènes de Bonhœffer et des types constitutionnels de Kretschmer que l'auteur utilise dans son travail. Il étudie successivement le cours de la paralysie et les constitutions, les réactions exogènes et constitutionnelles typiques, les symptômes psychoréactifs et les délires hallucinatoires, les troubles de mémoire psychogènes impliqués. Il s'agit d'une tentative d'interprétation spéciale, qui n'exclut pas un nouveau mode de contemplation « systématisée » des psychoses exogènes. Bibliographie. W. P.

Le Gérant : J. CAROUJAT.

Imprimé par la Société française d'Imprimerie et de Librairie, à Poitiers (France).
1939. — *Published in France.*

Tome 72. N° 3 Septembre 1939

REVUE NEUROLOGIQUE

MÉMOIRES ORIGINAUX

HYPERTROPHIE MUSCULAIRE GÉNÉRALISÉE DU NOURRISSON ET HYPOTHYROIDIE CONGÉNITALE (SYNDROME DE DEBRÉ-SEMELAIGNE)

PAR MM.

H. DARRÉ, P. MOLLARET, Mme ZAGDOUN & Mlle OEHMICHEN

La constatation, chez le nourrisson, d'une hypertrophie* musculaire plus ou moins généralisée constitue une éventualité, très rare certes, mais d'un réel intérêt. A l'heure actuelle, chaque cas pose encore un véritable problème, d'autant qu'une certaine confusion règne incontestablement dans la littérature aussi bien neurologique que pédiatrique. Ayant envisagé longuement ce problème, à propos de l'observation personnelle détaillée plus loin, nous sommes arrivés à cette impression qu'il y aurait avantage à tenter une classification au moins provisoire, et, à ce point de vue, nous allons proposer de distinguer différents syndromes éventuels. Trois nous paraissent devoir être acceptés, en quelque sorte au départ, et pour ne rien préjuger, nous les désignerons par des noms d'auteurs :

le *syndrome de Debré-Semelaigne*,
le *syndrome de Cornelia de Lange*,
la *maladie de Thomsen du nourrisson.*

Dans les pages suivantes, nous voudrions discuter s'il est possible de délimiter, tout au moins en première approximation, chacun de ces syndromes considérés comme hypothèses d'étude. Ayant repris parallèlement la majorité (nous n'osons pas dire la totalité) des cas de la littérature, nous essaierons de les intégrer dans l'un ou l'autre cadre ; nous serons ainsi amenés à constater que, bien souvent, l'étiquette appliquée à tel ou tel cas était

*Le terme d'hypertrophie sera toujours pris ici dans un sens strictement morphologique, qui ne préjugera en rien de la nature histologique des gros muscles correspondants.

Publication périodique mensuelle.

injustifiée ou, tout au moins, reste encore douteuse, ce dernier point provenant du caractère incomplet maintenant, à nos yeux, de certains documents. De cet essai d'analyse, un premier aperçu a été donné ici même par l'un d'entre nous avec J. Sigwald (1), à propos d'un fait très suggestif concernant l'adulte, mais homologue, comme nous le verrons, du syndrome de Debré-Semelaigne du nourrisson ; un second cas, très comparable et tout aussi démonstratif, a d'ailleurs été rencontré depuis par le même auteur avec P. Rudaux (2-3).

A titre de préambule, nous donnerons tout d'abord le détail de notre propre cas, qui fit déjà l'objet de deux présentations cliniques aux séances du 10 novembre 1938 et du 20 mars 1939 de la *Société de Neurologie de Paris.*

Observation personnelle. — L'enfant Le Bih... Huguette naissait à la Maternité de l'Hôtel-Dieu, le 29 avril 1938, pesant 3 kg. ; l'accouchement, qui se produisait à terme, fut normal à tous les points de vue.



Fig. 1.

Aucun antécédent familial n'entachait, semble-t-il, l'avenir de ce nouveau-né. Le père et la mère étaient parfaitement sains ; ils avaient deux autres enfants (9 et 8 ans) bien portants, et la mère n'avait jamais fait de fausses couches. On ne retrouvait, dans les générations antérieures, aucun détail pathologique digne de remarque.

Dès la naissance, on fut frappé par le fait que l'enfant s'alimentait mal. Nourrie exclusivement au sein, elle ne prenait que peu de lait à chaque tétée, malgré la prolongation de celles-ci ; d'autre part, des régurgitations survenaient presque immédiatement. En conséquence, le poids ne croissait que très lentement, quoique le séjour de la mère à la Maternité eût duré 21 jours, le poids de naissance ne fut pas regagné à la sortie ; l'enfant ne pesait alors que 2 kg. 800. Dès ce moment, enfin, la mère avait remarqué que la langue présentait un développement insolite, mais ceci lui avait paru sans intérêt particulier.

Pendant les quatre mois suivants, l'allaitement au sein fut continué, toujours avec difficulté et avec des résultats nettement insuffisants puisque le gain total de poids fut à peine d'un kilogramme. L'alimentation au lait de vache fut alors substituée sur les bases suivantes : la mère préparait six biberons de 110 g., mais l'enfant prenait à peine 25 à 30 g. par repas, soit donc un total journalier de 150 à 180 g., un essai de compensation, par élévation du nombre des repas à huit, puis à dix par jour, ne fut pas plus heureux. A noter la persistance régulière d'une constipation opiniâtre. Dans l'ensemble, le poids resta stationnaire, puis marqua même une légère régression. Ceci décida la mère et le médecin du dispensaire qui suivait l'enfant à confier ce dernier à l'Hôpital des Enfants-Malades, le 21 septembre 1938.

Dès l'examen, une constatation majeure, celle qui nous parut justifier la présentation

de ce cas, fut celle d'une hypertrophie musculaire remarquable. Voici les termes de notre présentation de novembre 1938 :



Fig. 2.



Fig. 3.

L'hypertrophie musculaire est presque généralisée (fig. 1). Elle est déjà frappante à la face, au niveau des muscles temporaux, des massèters, des orbiculaires des paupières, des buccinateurs surtout qui forment de véritables coussinets au niveau des joues et

qui sont mieux appréciés par le doigt introduit dans la bouche ; la langue, enfin, est à la fois large et épaisse et sort plus ou moins en permanence entre des lèvres elles-mêmes hypertrophiées.

Aux membres supérieurs (fig. 2), l'hypertrophie intéresse les deltoïdes, les biceps, les supinateurs, et proportionnellement plus encore les éminences thénars et hypothénars.

Aux membres inférieurs (fig. 3), l'exagération du relief musculaire porte surtout sur les quadriceps, les adducteurs, les muscles de la face postérieure de la cuisse, les jumeaux, les péroniers latéraux et, à un moindre degré, les muscles plantaires. Sur le tronc, on note la participation, au niveau du thorax, des pectoraux, et, au niveau de l'abdomen, des muscles grands droits ; au niveau du périnée, le sphincter anal est très saillant et très ferme (fig. 4).



Fig. 4.

D'autres groupes musculaires sont moins atteints : les muscles du cou (sterno-cléido-mastoïdiens, trapèzes, scalènes), les muscles de la loge postérieure du bras, les muscles du dos, les fessiers.

Disons, dès maintenant, que le reste de l'examen montrera la participation probable, à ce processus d'hypertrophie musculaire, du diaphragme, du muscle cardiaque et des muscles de la paroi gastrique.

Rien ne permet de suspecter la participation du muscle vésical et du sphincter car l'enfant urine normalement.

A noter une petite hernie ombilicale.

Cette hypertrophie musculaire paraît parfaitement homogène. A l'œil, le relief anormal des masses musculaires est très régulièrement dessiné. Si ce relief s'accuse pendant la contraction, il persiste nettement pendant le relâchement complet. A la palpation, les masses musculaires sont fermes, même pendant la décontraction, et cette fermeté est partout égale dans chaque corps musculaire ; nulle part n'a pu être perçue une inégalité de consistance, une boule d'induration, une zone de myosclérose.

Aucun indice de myotonie ne peut être décelé cliniquement. Certes, il faut tenir le plus grand compte de l'âge de l'enfant et de l'évolution normale des qualités correspondantes de la contraction et de la décontraction musculaires. Ces réserves faites, néanmoins, toutes les fois qu'une contraction musculaire peut être observée pendant son établissement et sa disparition, par exemple celle des doigts de l'enfant sur un doigt de l'observateur, on peut vérifier l'évanouissement normal de la contraction musculaire sans la moindre persévération de celle-ci.

De même, l'existence d'une réaction myotonique à la percussion mécanique du corps musculaire a été recherchée avec le plus grand soin, aussi bien au niveau des muscles fortement que des muscles discrètement hypertrophiés, mais aucune anomalie n'a pu être décelée dans ce sens.

Signalons, dès maintenant là encore, que les examens complémentaires ne décèleront pas non plus l'existence d'une réaction myotonique lors de l'excitation électrique.

La suite de l'examen neurologique montre que cette hypertrophie musculaire ne comporte pratiquement pas de signes neurologiques associés.

Il n'existe aucune paralysie. Les réflexes tendineux sont partout conservés, peut-être même plutôt vifs.

Les réflexes cutanés plantaires se font, des deux côtés, en extension, ce qui est normal à cet âge.

La coordination est également celle qui correspond à l'âge et rien ne laisse entrevoir un déficit cérébelleux ou vestibulaire.

L'étude, forcément très limitée, de la sensibilité ne permet de soupçonner aucune anesthésie ni aucun phénomène douloureux spontané.

Les réflexes de posture ne montrent aucune anomalie.

Il n'y a pas de phénomène de Magnus et de Kleijn.

Il n'existe pas d'altération nette du tonus ; cependant on doit signaler que les déplacements passifs de l'avant-bras sur le bras donnent une impression de raideur, assez facile à vaincre d'ailleurs. Pareille impression ne se retrouve guère dans les déplacements passifs des autres segments, en particulier dans ceux de la jambe sur la cuisse.

Rien ne permet de soupçonner un trouble extrapyramidal quelconque.

L'examen des nerfs craniens est négatif. En particulier, l'examen oculaire ne décèle aucune paralysie ou hypertonie des muscles moteurs des globes. Les pupilles réagissent normalement à la lumière. Le fond d'œil montre des papilles à contours nets, mais de coloration peut-être un peu diminuée et un peu grisâtre. Les cristallins, soigneusement examinés, sont strictement normaux.

Le *développement intellectuel* est évidemment difficile à apprécier. Dans l'ensemble, l'enfant est calme mais nullement indifférent. Le regard est assez vif, l'enfant suit des yeux le déplacement des objets et perçoit les bruits. Veut-on l'examiner, qu'elle sait parfaitement réagir par ses pleurs. Néanmoins, elle ne sourit pas, ne reconnaît pas sa mère, ne cherche pas à s'amuser avec ses mains. S'il faut formuler une appréciation plus nette, on pourrait dire que le comportement est celui d'un nourrisson normal mais moitié moins âgé.

L'examen viscéral oblige à discuter la participation au processus hypertrophique de certains muscles internes. L'attention avait d'abord été accordée aux muscles annexés au tube digestif, à cause des troubles alimentaires. Ceux-ci exigent d'être précisés. Dans l'ensemble, l'enfant boit très lentement et très peu : très lentement, mettant par exemple 25 minutes pour boire 25 g. ; très peu, car elle refuse le biberon à partir de 30 g.

Une analyse minutieuse montre, tout d'abord, que l'hypertrophie de la langue cause peut-être une certaine gêne de la déglutition car l'enfant boit mieux quand on lui tient la tête légèrement penchée en arrière ; mais, ceci mis à part, il n'existe pas de troubles de la déglutition proprement dits. La gorge est par ailleurs normale. Signalons qu'un essai de gavage à la sonde, qui a entraîné de la suffocation et de la cyanose, fut suivi également du même rejet secondaire du lait. On a renoncé à poursuivre cette tentative.

D'autre part, dès la prise de 30 g. de lait, l'enfant rejette une partie du liquide ; il ne s'agit pas d'un vomissement vrai, brutal, mais plutôt d'un rejet lent et progressif du lait, donnant l'impression que l'enfant bave, à ce moment, d'une façon prolongée.

L'estomac fut alors examiné radiologiquement après ingestion de bouillie barytée. Ses dimensions sont sensiblement normales ; les contractions des parois s'effectuent correctement et l'évacuation se produit dans les délais normaux ; il n'y a donc pas le moindre degré de sténose pylorique. La poche à air est normale, mais l'épaisseur de la paroi gastrique, plus facile à apprécier à ce niveau, est beaucoup plus épaisse que normalement (fig. 5). Il convient donc d'envisager l'existence d'une hypertrophie de la musculature gastrique, et de réserver à celle-ci un rôle dans le fait que le remplissage alimentaire de l'estomac se limite régulièrement au faible volume de 30 g. de lait.

Le lavement baryté ne décèle aucune anomalie intestinale ; à noter simplement une légère aérocolie.

Par contre, le doute ne paraît pas exister en ce qui concerne l'hypertrophie du diaphragme, dont le dôme apparaît indiscutablement épaissi.

Aussi indiscutable apparaît à la radiographie, l'augmentation de volume du cœur (fig. 6). L'image de ce dernier est anormalement agrandie, elle déborde en particulier

très nettement à droite. Dans l'ensemble, cette image est globuleuse et ne présente aucune déformation localisée. Comparées aux données radiologiques, les données cliniques sont muettes. Le pouls bat régulièrement, mais relativement lentement étant donné l'âge ; il n'existe aucun souffle à l'auscultation ni aucun signe proprement dit de défaillance cardiaque. Un électrocardiogramme (fig. 12-*a*) a été enregistré, qui se montre très sensiblement normal (T négatif en DIII, bradycardie relative).

Signalons, dès maintenant, que radiologiquement et cliniquement les poumons, le foie, la rate sont normaux.

Terminons l'étude de cette hypertrophie musculaire en mentionnant l'intérêt accordé à l'examen électrique ; les détails en sont rapportés par G. Bourguignon dans un mémoire annexe (p. 282).



Fig. 5.

Au total, le problème posé par ce nourrisson est celui d'une hypertrophie musculaire plus ou moins généralisée et intéressant même, à quelque degré, les muscles diaphragmatique, gastrique et cardiaque — hypertrophie musculaire sans réaction myotonique ni clinique, ni mécanique, ni électrique — hypertrophie musculaire sans signes neurologiques concomitants, de nature congénitale certaine, mais dépourvue de tout caractère héréditaire ou familial.

En regard de cette hypertrophie musculaire, *l'examen général* de ce nourrisson oblige à retenir certaines constatations.

Avant tout, son développement physique témoigne d'un déficit considérable ; celui-ci est tel que l'on doit se demander si les difficultés certainement considérables de l'alimentation sont seules capables de l'avoir réalisé. Ce nourrisson de six mois ne pèse que 3 kg. 780 et sa taille reste très au-dessous de la normale (0 m. 50). Sa température est abaissée (fig. 7) ; elle se tiendra entre 35° et 36° pendant les mois suivants ; elle dépassera à peine et transitoirement 37°, à trois ou quatre reprises, cela coïncidant alors avec un épisode surajouté (tel un petit abcès de la cuisse secondaire à une injection de sérum glucosé).

Contrastant avec l'hypertrophie musculaire, et rendant d'ailleurs plus évidente et plus facile l'analyse de celle-ci, apparaît une minceur extrême de la peau et une absence totale du pannicule adipeux. La peau est fine et flasque ; dépourvue de toute infiltration, elle est facile à plisser et elle se ride même spontanément en nombreux plis sur les reliefs musculaires. Les ongles sont normaux. Les cheveux sont assez peu fournis, ni secs, ni cassants ; les sourcils sont suffisamment épais sur toute leur longueur.

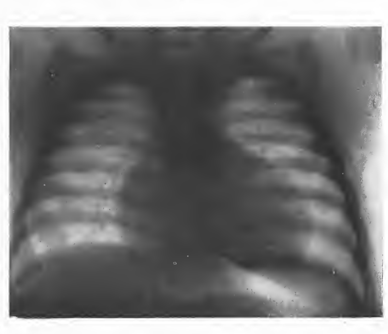


Fig. 6.

Par ailleurs, l'enfant présente un certain degré de pâleur et l'examen du sang montre une anémie moyenne, la formule blanche restant normale :

Hématies	2.700.000
Hémoglobine	70 %
Leucocytes	10.800
Polynucléaires neutrophiles	64
Polynucléaires éosinophiles	1
Lymphocytes et moyens mononucléaires	22
Grands mononucléaires	4
Formes de transition	8
Cellules de Türck	1

Il n'existe aucun signe anormal au niveau des organes hématopoïétiques ; on trouve quelques petits ganglions banaux dans les aines et les aisselles.

La cuti-réaction à la tuberculine est négative.

Les réactions de Wassermann, de Hecht, de Kahn et de Meinicke sont négatives dans le sérum sanguin.

La ponction lombaire montre un liquide normal :

Leucocytes	3,2 par mmc.
Albumine	0 g. 22
Sucre	normal.
Réaction de Pandy	négative.
Réaction de Wassermann	négative.
Réaction du benjoin colloïdal	0000002221000000

Les dosages suivants ont été effectués dans le sang :

Glycémie	0 g. 80
Lipides totaux	6 g. 16
Cholestérol	1 g. 95
Calcium	115 mmg.

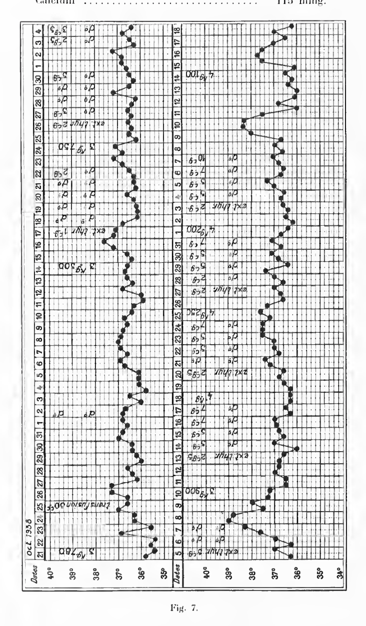


Fig. 7.

Il n'existe pas de signe de Chvostek, ni d'équivalents. La palpation de la région thyroïdienne ne permet aucune constatation précise.

On ne retrouve aucun stigmate de rachitisme ; les fontanelles sont normales, peut-être un peu déprimées, ce qui s'accorde avec l'état de dénutrition générale de ce nourrisson.

Le squelette entier a été radiographié. Le crâne est normal, en particulier au point de vue de la morphologie de la selle turcique. Le reste du squelette est également normal, hormis un détail très intéressant : l'absence du point d'ossification épiphysaire inférieur du fémur (fig. 8) et des points épiphysaires du grand os et de l'os crochu (fig. 9), tous points habituellement trouvés à la naissance.

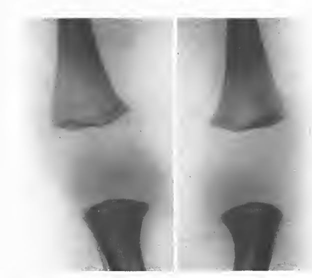


Fig. 8.



Fig. 9.

Ajoutons, enfin, que le tableau n'a pratiquement pas subi de modifications pendant les premiers mois du séjour à l'hôpital. Le poids est resté stationnaire ; il a même décru de 200 g. pendant les deux premières semaines. Cependant de nombreux essais de variations alimentaires avaient été tentés (en particulier petits repas épais multipliés, lait concentré, etc...) ; les régurgitations avaient peut-être un peu diminué lors d'un traitement belladoné, mais celui-ci a paru fatiguer l'enfant. Du sérum glucosé a été administré presque quotidiennement par voie rectale et sous-cutanée. Plusieurs transfusions de

60 à 80 cc. ont été pratiquées. L'hypothermie a persisté, sauf lors des transfusions et de l'évolution du petit abcès sous-cutané déjà signalé.

Une biopsie musculaire, au niveau du triceps sural, fut pratiquée le 16 octobre 1938, sans aucun incident. L'examen histologique, pratiqué par le D[r] G. Albot, que nous tenons à remercier, a montré, d'une part, qu'il ne s'agissait pas d'une hypertrophie musculaire proprement dite ; il y a, avant tout, hyperplasie musculaire, les faisceaux étant considérablement augmentés en nombre, mais ces faisceaux sont grêles et présentent plutôt une tendance à l'atrophie ; en certains points, on a l'impression d'une ébauche de dégénérescence. Par ailleurs, en quelques endroits, on observe des zones de sclérose ; on rencontre également quelques plages blanchâtres correspondant peut-être à de l'œdème. Des affirmations très précises sont, d'ailleurs, difficiles, la fixation n'ayant pas été parfaite.

Tels étaient les éléments de notre première présentation, en date de novembre 1938. Ils aboutissaient à une double orientation :

D'une part, ce nourrisson présentait une apparence d'hypertrophie musculaire intéressant à la fois les muscles squelettiques et certains muscles de la vie végétative, hypertrophie dépourvue de caractère myotonique et même, semble-t-il, de toute anomalie de la contraction ; ces gros muscles relevaient, sans doute, d'après les données de la biopsie, moins d'une hypertrophie réelle que d'un processus à la fois hyperplasique et dégénératif et peut-être même infiltratif (nous avons souligné les réserves à faire sur les qualités de cette biopsie).

D'autre part, ce nourrisson de sept mois présente un nombre impressionnant d'attributs du myxœdème congénital :

- retard considérable du développement pondéral (3 kg. 780) et statural (0 m. 50) ;
- retard aussi considérable de l'éveil de l'intelligence ;
- absence des points épiphysaires normaux à la naissance ;
- facies myxœdémateux avec langue énorme et pendante ;
- hypothermie (entre 35° et 36°) ;
- constipation opiniâtre ;
- tendance à l'anémie, à l'hypoglycémie, à l'hyperlipidémie et à l'hypercholestérolémie.

Chronologiquement enfin, les deux syndromes d'hypertrophie musculaire et d'insuffisance thyroïdienne paraissent bien tous deux contemporains et remontent à la naissance.

Aussi la recherche des effets éventuels du traitement thyroïdien s'imposait-elle à l'évidence.

* * *

Notre deuxième présentation clinique (30 mars 1939) eut pour objet de faire connaître les résultats de cette tentative et, à cette date, notre conclusion fut l'affirmation d'un échec à peu près complet.

Voici tout d'abord les doses d'extrait thyroïdien données de novembre à mars :

Du 17 au 22 novembre............	7 cg.
Du 26 au 30 novembre............	16 cg.

Du 3 au 7 décembre	21 cg.
Du 13 au 17 décembre	26 cg. 5
Du 20 au 24 décembre	22 cg.
Du 27 au 31 décembre	21 cg.
Du 3 au 7 janvier	29 cg.
Du 20 au 25 janvier	24 cg.
Du 28 janvier au 3 février	26 cg.
Du 6 au 10 février	24 cg.
Du 13 au 15 février	10 cg.

Ce traitement avait comporté, lors de chaque cure, des doses progressives (2 cg., 5 cg., 7 cg. et parfois 10 cg.) ; plusieurs extraits thyroïdiens différents furent utilisés ; l'administration fut pratiquée par voie digestive ou par voie sous-cutanée.

Si, dans l'ensemble, ce nourrisson a supporté des doses parfois assez élevées pour cet âge (jusqu'à 10 cg. *pro die*), il a manifesté, à deux ou trois reprises, des symptômes traduisant peut-être une certaine saturation (diarrhée). Mais, cette tolérance mise à part, le bénéfice thérapeutique parut nul à cette date.

Au point de vue musculaire, pas de changement vraiment appréciable.

Au point de vue pondéral, on ne constata, en définitive, que des oscillations minimes (4 kg. le 18 décembre, 4 kg. 100 le 4 janvier, 3 kg. 660 le le 29 mars) ; la difficulté de l'alimentation, la persistance de la constipation ne connurent aucune sédation.

L'hypothermie ne subit qu'une très discrète atténuation, les rares élévations (au-dessus de 37°) de la température coïncidant toujours avec de petits épisodes pathologiques surajoutés.

A la radiographie, les points épiphysaires inférieurs du fémur et ceux du grand os et de l'os crochu font toujours défaut.

L'examen du sang, à la date du 22 mars, donnait les résultats suivants :

Hématies	2.640.000
Hémoglobine	60 %
Leucocytes	5.200
Formule leucocytaire :	
Polynucléaires neutrophiles	57
Polynucléaires éosinophiles	3
Lymphocytes et moyens mononucléaires	23
Grands mononucléaires	6
Formes de transition	11

Au point de vue des dosages sanguins :

Glycémie	0 g. 85
Lipides totaux	8 g. 55
Cholestérol	1 g. 82

Un métabolisme basal, pratiqué le 20 mars 1939, avait donné un abaissement de — 55 % ; mais il convient de souligner les réserves à faire sur la signification d'un tel chiffre, chez cet enfant de six mois, pesant moins de 4 kg., et dont la taille dépasse à peine 0 m. 50.

Devant l'ensemble de ces constatations, on conçoit aisément que nous ayons tenu à proclamer nous-même, à cette date, l'échec du traitement thyroïdien. *Mais nous demandions à souligner clairement que cet échec n'apparaissait nullement dissocié ; tout au contraire, il s'avérait parallèlement inefficace et sur le syndrome musculaire et sur le syndrome hypothyroïdien. La signification de l'argument thérapeutique eût été toute différente à nos yeux si l'échec n'avait porté que sur le syndrome musculaire.*

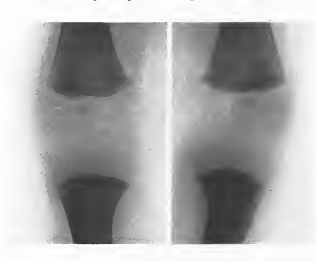


Fig. 10.

*
* *

Mais depuis mars 1939, il se trouve que l'état de l'enfant a commencé à présenter une certaine modification, si bien que maintenant, à la date du mois de juillet 1939, nous ne nous sentons plus en droit de nier tout bénéfice thérapeutique.

Au point de vue du syndrome myxœdémateux, on constate une amélioration, partielle certes, mais nullement négligeable.

Le poids est passé de 3 kg. 660 (29 mars) à 5 kg. (6 juillet) ; la taille a augmenté de 5 cm. ; le point épiphysaire inférieur du fémur a fait son apparition à droite comme à gauche (fig. 10). L'alimentation est nettement plus facile et, actuellement, l'enfant prend à peu près sa ration normale. La température, depuis avril, affleure et même dépasse 37° (à signaler plusieurs clochers fébriles à 39° dans le courant du mois de juin, au lendemain d'une série de quatre injections sous-cutanées de thyroxine, à la dose de 1/10e de mmg. tous les deux jours).

Le facies s'est nettement amélioré et la langue rentre facilement dans la bouche pendant des durées appréciables (fig. 11).

Par ailleurs, l'intelligence connaît un discret éveil, l'enfant joue avec ses mains et sourit de façon incontestable : là encore, si le déficit est toujours considérable, *quelque chose aussi a changé.*

Or, le fait peut-être le plus remarquable est le suivant : le syndrome d'hypertrophie musculaire est en train de disparaître progressivement et complètement (fig. 11), et ceci acquiert une signification incontestable, si l'on veut bien se souvenir que, chez cette enfant, toute infiltration cutanée et sous-



Fig. 11.

cutanée a toujours fait défaut. La comparaison des photographies montre à l'évidence que la morphologie de la musculature est devenue actuellement presque normale.

Le cœur lui-même a très nettement diminué de volume à la radiographie, et l'électrocardiogramme montre deux modifications dignes d'être retenues : la bradycardie relative a fait place à une fréquence normale et le voltage a très nettement augmenté (fig. 12-*b*).

Que conclure actuellement de tout ceci ? Nous nous garderons de trop affirmer et nous dirons simplement que le syndrome myxœdémateux connaît une discrète et partielle régression et que le syndrome musculaire s'atténue avec une netteté et un synchronisme tout de même assez dignes d'attention. A un échec complet pendant quatre mois a succédé, pendant les quatre mois suivants, une certaine amélioration. *Et de même que l'échec*

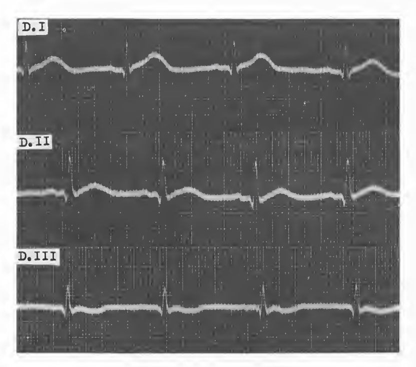


Fig. 12 *a*.

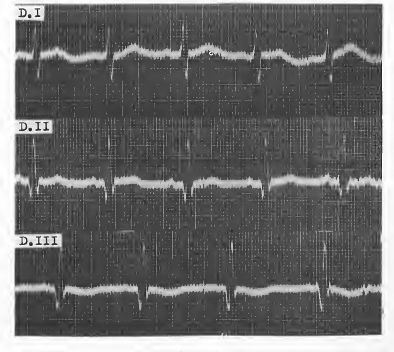


Fig. 12 *b*.

n'était pas dissocié, de même l'amélioration porte à la fois sur le syndrome musculaire et sur le syndrome hypothyroïdien.

Tout se passe comme si le traitement thyroïdien n'avait commencé à agir qu'après un retard considérable. Certains demanderont peut-être si, dans le bénéfice thérapeutique, discret mais non niable, l'action d'un autre agent n'aurait pas été méconnue. Nous n'avons à citer, à ce point de vue, que l'administration de protoxalate de fer (remontant au mois de février), deux injections d'extrait hépatique (1 cc.) dans le même mois, du stérogyl (en mai), et quatre séances de rayons ultra-violets (en juin). Il paraîtrait difficile, dans ces conditions, de déplacer le problème thérapeutique.

Tel est le point actuel de notre observation. Voyons maintenant dans quel cadre la situer.

DISCUSSION DIAGNOSTIQUE PRÉALABLE DE CE SYNDROME MUSCULAIRE HYPERTROPHIQUE.

Lorsque nous avions présenté ce nourrisson, pour la première fois, et avant de faire rentrer son cas dans ce que nous avons proposé de dénommer le syndrome de Debré-Semelaigne, il nous avait paru indispensable de passer en revue toutes les variétés d'hypertrophies musculaires du nourrisson, même les plus exceptionnelles. Nous ne ferons ici qu'un très bref rappel éliminatoire de la majorité de celles-ci, pour ne retenir finalement que les trois variétés annoncées au début de ce mémoire.

Les hypertrophies musculaires localisées de l'enfance sont, de toute évidence, en dehors du problème actuel. Elles sont cependant plus fréquentes que les formes généralisées, comme en témoigne l'étude d'ensemble de Kitaigorodskaya (4) ; cet auteur, qui a pu réunir quinze observations d'hémihypertrophie, d'hypertrophie distale, de gigantisme contralatéral, etc.., n'a pas rencontré un seul cas de forme pseudo-athlétique généralisée.

Les *formes hypertrophiques des maladies musculaires dites primitives* s'offraient au contraire et d'emblée à l'esprit. Certes, tout caractère familial faisait défaut dans notre cas, mais ceci ne saurait constituer un argument suffisant étant donné la proportion non négligeable des cas sporadiques.

Une *myopathie de forme pseudo-hypertrophique* ne pouvait être retenue, d'autant que son tableau n'est jamais constitué dès la naissance. Nous avions retenu un instant, cependant, une description très particulière, à laquelle Jendrassik (5) avait accordé place dans son chapitre des Myopathies, en l'isolant sous le titre de *Typus der angeborenen Dystrophie.* Son observation concernait un enfant de 8 ans, mais dont l'affection remontait à la naissance. Fils de parents consanguins, il avait présenté une hypertrophie musculaire à peu près généralisée (*fast am sämtlichen Muskel seines Körpers*), et intéressant, en particulier, les muscles de la face, la langue, les muscles masticateurs ; on notait de la vivacité des réflexes rotuliens et de l'hypoexcitabilité électrique. Les muscles avaient présenté, par la suite, les carac-

tères de l'atrophie myopathique, mais le cas s'était stabilisé et l'auteur avait conclu à une aplasie congénitale (*Es handelt sich augenscheinlich um angeborene Aplasie*).

Jendrassik en avait rapproché des cas peut-être analogues de Winklers, de Van der Weyde et de Ziehen. En réalité, on voit les différences profondes qui séparent ce tableau de notre cas.

La *myatonie congénitale d'Oppenheim* a pu comporter, dans de rares cas, une augmentation de volume de certains muscles et, par ailleurs, il s'agit d'une affection se révélant dès la naissance. Mais on ne saurait s'arrêter un seul instant à cette hypothèse, tout élément d'atonie musculaire faisant défaut chez notre sujet.

On ne peut pas plus s'attarder dans le domaine, encore si imprécis d'ailleurs, de *l'atrophie musculaire progressive du nourrisson du type Werdnig-Hoffmann*, quoique certains auteurs aient décrit des cas non familiaux (Bruns, Bruce), et aient admis la possibilité d'une pseudo-hypertrophie musculaire initiale (*Auch in diesen Fällen konnte im Anfangsstadium ein gewisser Grad von Pseudohypertrophie vorherschen, der aber nur von kurzer Dauer war und bald in Atrophie überging*). Pareille éventualité est niée d'ailleurs par Oppenheim (7) (*doch besteht keine Pseudohypertrophie und noch weniger echte Hypertrophie*). Mais là encore les éléments fondamentaux du syndrome de Werdnig-Hoffmann, tels que l'évolution ultérieure rapide, la participation d'atteintes nucléaires, etc..., manquent dans notre observation.

L'hypertrophie musculaire faisait également partie d'une description très spéciale, celle de la *Myohypertrophia kymoparalytica d'Oppenheim* (6) (dont Higier semble avoir groupé les cas non familiaux comportant des phénomènes myotoniques sous le vocable de *Myokymie*). Mais la description d'Oppenheim comprenait des phénomènes de crampes, d'ondulations musculaires, de parésies ; ce tableau ne semble pas avoir été retrouvé depuis et, comme le remarque Bing (7), sa signification demeure mystérieuse (*dessen Natur nicht aufgeklärt ist*).

La *myopathie myotonique* s'éliminait sans difficulté par suite de l'absence de tout phénomène myotonique chez notre sujet et parce que cette affection musculaire ne comporte pas de stade pseudo-hypertrophique initial.

La maladie de Thomsen resterait à mentionner enfin, quoiqu'elle ne pût être retenue dans notre cas, étant donné l'absence certaine de tout phénomène myotonique, aussi bien fonctionnelle que mécaniquement ou électriquement provocable ; de la même façon, s'éliminait le tableau particulier mais très voisin de la *Paramyotonia congenita* d'Eulenburg (8), dont des cas non familiaux ont été admis par Talma, puis par Winkelmann et enfin par Piltz. Mais nous allons voir, cependant, que des phénomènes myotoniques ont été rencontrés chez certains nourrissons d'allure athlétique, et nous aurons précisément à discuter, en terminant, d'un cadre possible de maladie de Thomsen dans la première enfance.

DISCUSSION DES TROIS VARIÉTÉS FONDAMENTALES ÉVENTUELLES D'HYPERTROPHIE MUSCULAIRE GÉNÉRALISÉE DU NOURRISSON.

Alors que les affections précédentes (maladies essentiellement familiales et pour la plupart assez exceptionnelles) ne pouvaient finalement retenir notre diagnostic, les trois éventualités admises au début de ce mémoire, comme autant d'hypothèses d'étude, doivent maintenant être passées longuement en revue.

1° *Le syndrome de Debré-Semelaigne.*

Il nous paraît équitable de désigner le premier de ces trois syndromes des noms des auteurs qui ont eu le mérite de mettre véritablement en lumière l'existence d'une hypertrophie musculaire généralisée du nourrisson curable par le traitement thyroïdien.

Leur observation fondamentale a été publiée, en 1934, à la *Société de Pédiatrie de Paris*, sous le titre de *Hypertrophie musculaire généralisée du petit enfant* (9).

Elle concerne une fillette de deux ans, sans antécédents familiaux particuliers, qui avait présenté, dès le premier mois après la naissance, une difficulté de l'alimentation, un retard de développement et une hypertrophie musculaire généralisée. Cette dernière donnait à l'enfant un aspect athlétique et cependant la force musculaire restait faible ; par ailleurs, le seul trouble musculaire associé consistait en un certain degré de raideur, d'hypertonie, que les mouvements passifs parvenaient à vaincre mais avec difficulté. Si le reste de l'examen neurologique était négatif, au point de vue psychiatrique, par contre, on notait un retard intellectuel évident.

Parallèlement, l'examen général permettait de réunir tout un groupe de signes de la série myxœdémateuse. Outre l'absence d'éveil intellectuel, on notait un retard considérable du développement physique, le poids restait stationnaire (1 kg. en 18 mois) ; l'enfant n'avait que deux dents ; les troubles alimentaires ne pouvaient être mis sur le compte d'une lésion du tube digestif (examen radiologique négatif) ; le facies était un facies myxœdémateux typique avec langue énorme ; à noter, cependant, l'absence complète d'infiltration, la peau étant amincie et dépourvue de tout pannicule adipeux sous-jacent ; la température était sensiblement normale.

Pendant six mois, les auteurs prescrivirent un traitement thyroïdien, selon des doses nullement élevées d'ailleurs (2 cg. *pro die*). Or, le résultat s'avéra doublement remarquable. D'une part, l'action fut très nette sur le syndrome myxœdémateux, l'enfant engraissant de 2 kg., augmentant de 6 cm., acquérant 15 dents nouvelles, retrouvant une alimentation normale et présentant un éveil lent de l'intelligence. D'autre part, et là réside la notion capitale pour notre étude, on vit s'évanouir parallèlement le syndrome musculaire : fonte de l'hypertrophie et disparition de la raideur. D'où la conclusion des auteurs d'une relation directe entre le déficit thyroïdien et l'hypertrophie musculaire pseudo-athlétique du nourrisson,

avec, comme sanction pratique capitale pour cette dernière, curabilité par l'opothérapie spécifique.

A la fin de leur observation, les auteurs intègrent dans le même syndrome une présentation faite par eux en 1924 (10), sous le titre de *Nourrisson ayant l'aspect d'une myopathie pseudo-hypertrophique généralisée*, et dans laquelle rien ne leur avait permis à l'époque de soupçonner un déficit thyroïdien. Ils envisagent, de plus, l'analogie de tels cas avec ceux que vient de faire connaître, à la même date, un travail en langue anglaise de Cornelia de Lange (d'Amsterdam) (11), analogie qui devait devenir le point de départ d'un débat que, par souci de clarté, nous n'envisagerons qu'après avoir étudié le travail de l'auteur hollandais.

Dégageons, au préalable, les traits essentiels définissant, *au départ*, le syndrome de Debré-Semelaigne :

Association, chez le nourrisson, d'une triade symptomatique : hypertrophie musculaire généralisée, rigidité musculaire, retard intellectuel, et d'un syndrome myxœdémateux ; l'amélioration de ce dernier par l'opothérapie entraînant l'amélioration de la triade première.

2° *Le syndrome de Cornelia de Lange.*

Dans cette même année 1934, C. de Lange propose d'isoler une entité nouvelle (*a clinical entity*), à l'aide de trois observations personnelles et d'une observation très ancienne de Bruck (1899). *

Le cas n° 1 concerne un enfant de deux mois, ayant présenté dès les premiers jours une hypertrophie musculaire assez diffuse et une hypertonie marquée pouvant présenter des exagérations paroxystiques, avec opisthotonos, rotation de la tête à droite, hyperextension des jambes et rigidité des membres supérieurs (doigts s'incrustant dans les paumes); les muscles apparaissent durs au toucher. Il n'y a aucune paralysie véritable ; les réflexes achilléens paraissent abolis, mais les réflexes rotuliens sont normaux.

Tous les examens complémentaires (radiographie du crâne, examen du fond d'œil, cuti-réaction à la tuberculine, réaction de Wassermann) sont négatifs.

L'enfant mourra ultérieurement dans sa famille, et nous verrons les résultats de l'autopsie (partielle).

Le cas n° 2 concerne un enfant unique, prématuré (1.800 g.), ayant présenté un sclérème transitoire, et atteint d'une hypertrophie musculaire généralisée qui lui donnait un aspect véritablement athlétique. Il présentait également une hypertonie du tronc, de la nuque et des membres et ses muscles étaient durs comme de la pierre (*as hard as stone*). Pas de paralysie ; réflexes rotuliens faibles et réflexes achilléens abolis. Examens

* L'un d'entre nous a montré ailleurs (1) que cette observation avait déjà été retrouvée par Spiller, qui l'intégrait dans son cadre de l'*Hypertrophia musculorum vera*.

complémentaires négatifs, à l'exception d'une anémie légère et d'une certaine granulopénie.

Mort à la clinique. Pas d'autopsie nerveuse.

Le cas n° 3 est celui d'un nourrisson de quatre mois, israélite, né à terme, atteint d'hypertrophie musculaire diffuse et d'hypertonie marquée.

Pas de paralysie; réflexes tendineux normaux ; phénomène de Magnus et de Kleijn ; voix de myxœdémateux congénital; grosse langue; retard intellectuel ; examens complémentaires négatifs.

Mort de broncho-pneumonie. Pas d'autopsie.

Le cas de Bruck (12) concerne un enfant examiné à l'âge de 10 mois seulement, et présentant une hypertrophie musculaire réalisant un aspect athlétique. Il avait subi, six mois auparavant, une excision partielle de la langue pour une macroglossie entraînant des troubles de la déglutition et de la respiration. Il présentait, par ailleurs, une raideur des membres et de la nuque, raideur s'exagérant parfois au cours de véritables spasmes. Idiotie. Examen neurologique et électrique négatifs. La biopsie de la langue et du deltoïde montre un processus d'hypertrophie musculaire.

Mort de pneumonie à 12 mois. L'autopsie vérifie la réalité de l'hypertrophie des muscles squelettiques, révèle une hypertrophie des muscles intestinaux et œsophagiens, et démontre l'intégrité du cerveau et de la moelle.

C. de Lange n'a pu faire qu'une autopsie (partielle car limitée au cerveau), celle de son cas n° 1. Or, celle-ci a révélé des lésions considérables et de nature multiple : hydrocéphalie externe, hydrocéphalie interne légère avec dilatation de l'aqueduc de Sylvius, porencéphalie étendue, microgyrie (sauf gyrus supramarginalis et uncus), développement incomplet du centre ovale, du striatum (surtout du néostriatum), raréfaction dans le cervelet des cellules de Purkinje, etc...

L'auteur commente longuement de nombreux points que nous ne retiendrons pas (nature de la porencéphalie, cause de l'hydrocéphalie, etc.). Soulignons seulement la question, posée par elle, d'une relation entre l'hypertrophie musculaire et les lésions cérébrales (essentiellement les lésions striées) ; il y a là, pour elle, plus qu'une simple *syntropie* (*I am firmly convinced that there must be more than a simple syntropy*). Retenons surtout l'affirmation d'une nouvelle entité et dégageons, là encore, les traits essentiels définissant, *au départ*, le syndrome de Cornelia de Lange :

Association, chez le nourrisson, d'une triade symptomatique : hypertrophie musculaire généralisée, hypertonie considérée comme extra-pyramidale, déficience mentale. Le rôle éventuel d'un trouble glandulaire n'est pas envisagé et un substratum cérébral, à la base de la triade symptomatique, est suggéré.

3° *Le problème des analogies et des différences entre le syndrome de Debré-Semelaigne et le syndrome de Cornelia de Lange.*

Dès l'année suivante (1935), la question de l'unicité des deux syndromes

devait être posée par R. Debré et G. Semelaigne, dans un mémoire en langue anglaise intitulé : *Syndrome of diffuse muscular hypertrophy in infants causing athletic appaerance. Its connection with congenital myxœdema* (13). Comparant leurs deux observations antérieures à celles de C. de Lange, ils ne retiennent, comme dissemblance valable, que la différence d'importance entre la simple raideur musculaire de leurs propres sujets et l'hypertonie plus considérable et avec renforcements paroxystiques observée par C. de Lange. Mais n'y aurait-il pas là qu'une question de degré ? (*Is this really a fundamental difference or only a difference in the degree of hypertonia* ?). Par ailleurs, certains signes de la série myxœdémateuse se retrouvaient chez les sujets de l'auteur hollandais. Peut-être l'application systématique du traitement thyroïdien aurait-elle entraîné un résultat remarquable pour les différents troubles et en particulier pour le syndrome musculaire ?

Peu après, J. Comby consacre à tout ceci une revue générale (14) et adopte une thèse uniciste, conforme dans l'ensemble à celle des auteurs précédents.

C. de Lange (15) répond en affirmant à nouveau l'autonomie de son syndrome dont la triade : hypertrophie musculaire congénitale, troubles moteurs extrapyramidaux et déficience mentale, doit apparaître comme une condition *sine qua non*. Ceci est à séparer de la simple hypertrophie musculaire observée dans le myxœdème par R. Debré et G. Semelaigne, fait déjà rencontré, dit-elle, par quelques auteurs de langue allemande et par elle-même dans trois cas. Soulignons, par contre, qu'aucune attention n'est accordée par elle ni à l'intérêt pratique de l'épreuve systématique du traitement thyroïdien, ni à l'intérêt doctrinal, pourtant considérable, d'une semblable relation de causalité entre de tels troubles musculaires et un déficit endocrinien. Aussi comprend-on que les deux auteurs parisiens aient répondu en maintenant également leur point de vue (16).

Plus récemment, en 1937, C. de Lange est revenue incidemment sur cette question (17), à propos de deux observations sans rapport direct avec son propre syndrome, mais intéressantes à ses yeux parce que favorables à une relation entre des troubles moteurs, considérés par elle comme extrapyramidaux, et des lésions organiques du cerveau.

Une observation concerne une prématurée (7 mois), pesant 1 kg. 600, chez laquelle apparut une rigidité marquée du corps et qui fut observée par l'auteur à l'âge de 5 mois et demi. Il y avait une hypertonie nette, mais aucune hypertrophie musculaire (*the muscles were thought to be in a state of hypertonus and not of hypertrophy*). Mort à 8 mois et demi d'érysipèle.

L'autopsie mit en évidence des malformations multiples et grossières : absence du corps calleux, ventricule latéral unique, conglomération de vaisseaux sanguins à la base du cerveau, etc...

L'autre observation est celle d'un garçon né à terme, atteint d'hypertonie avec opisthotonos mais ne présentant que quelques muscles moyennement hypertrophiés ; l'idiotie faisait défaut. Ultérieurement une amélio-

ration se dessina, mais des phénomènes convulsifs firent leur apparition et l'enfant mourut en hyperthermie. Pas d'autopsie.

C. de Lange refuse elle-même d'intégrer ces deux cas dans son syndrome ; elle voit simplement en eux des documents d'hypertonie de type extra-pyramidal ; elle accorde à celle-ci un substratum strié et retient, dans le premier cas, les malformations rencontrées à l'autopsie. En réalité, à nos yeux, ces deux observations n'ont qu'une importance minime; cliniquement, parce que de nombreux troubles hypertoniques n'ont aucune relation avec une hypertrophie musculaire ; anatomiquement, parce que les malformations de la première observation défient, par leur grossièreté, toute interprétation physio-pathologique, et parce que la seconde n'a pu faire l'objet d'aucune vérification. Nous n'avons cité ce mémoire que pour être complets et parce que l'auteur y défend, à nouveau, la thèse de la nature extra-pyramidale de cette hypertonie et exige toujours de tels troubles extra-pyramidaux dans la définition de son syndrome (*whereas they are in reality one of the three symptomes sine qua non and are therefore of fundamental importance*).

* * *

Dans le débat alors ouvert sur les analogies et les dissemblances entre les deux syndromes ainsi définis, voyons maintenant les documents soit antérieurs, soit postérieurs à 1934, que l'on peut tenter d'utiliser; certains ont déjà fait l'objet d'une brève citation de l'un d'entre nous (1).

Dans le domaine du myxœdème congénital indiscutable, des faits très anciens confirment la thèse de Debré-Semelaigne. C'est ainsi que Th. Kocher (18), comparant au point de vue musculaire les myxœdémateux et les crétins, décrivait la possibilité d'un remarquable développement musculaire, qu'il tendait à interpréter comme fonctionnel (p. 592, § 3 : *Bemerkenswerth, im Gegensatz zu der Schwäche, ist die gute Entwicklung der Muskulatur im myxödematosen Stadium der Cachexia strumipriva. Auch dieser Punkt findet in dem Bericht keine Erwähnung. Die Individuen, welche sich nur langsam und träge bewegen, zeigen eine auffalend kräftige Muskulatur wenn sie sich mit groberer Arbeit zu beschäftigen haben*). Ainsi, dans sa planche XV que nous reproduisons (fig. 13), il représente une crétine congénitale (1 an) avec hypertrophie musculaire typique.

De même, Th. Langhans (19, et référence 1, p. 537) a vérifié anatomiquement dans de tels cas le développemment excessif des muscles et leur dureté. Il en est de même encore d'une observation de myxœdème typique de Th. Dieterle (20, et référence 1, p. 537), vérifiée anatomiquement et dont nous donnons une reproduction (fig. 14), ainsi que d'une observation de A. Schultz (21, et référence 1, p. 537).

Dans le travail de E. Schiff et A. Balint (22), consacré à l'excrétion de la créatine et de la créatinine chez les nourrissons atteints d'affections musculaires diverses, figure un cas probable de syndrome de Debré-Semelaigne, considéré là comme encéphalite ; les auteurs avaient constaté chez lui un



Fig. 13.



Fig. 14.

coefficient créatinine-total très élevé; or il s'agissait d'un nourrisson de sept mois, présentant une hypertrophie musculaire prononcée, une hypertonie et une idiotie ; la brièveté de l'observation ne permet pas de pousser plus loin l'analyse du cas.

Le fait bien connu de A. Slauck (23), si souvent cité à cause des données de la biopsie musculaire, appartient très probablement au même syndrome. Si l'auteur n'a examiné l'enfant qu'à 4 ans et demi et a constaté à cette date une grosse hypertrophie musculaire, celle-là était déjà ancienne et, d'autre part, il s'agissait d'un myxœdème congénital typique.

Toutes ces observations antérieures à 1934 sont certes trop souvent incomplètes, et surtout l'effet du traitement thyroïdien sur l'apparente hypertrophie musculaire de ces nourrissons fait malheureusement défaut. L'ensemble de ces documents garde cependant une valeur confirmative qui n'est pas négligeable. Rappelons encore que les traités en langue allemande, parus avant 1934, mentionnent également la possibilité de l'hypertrophie musculaire chez les myxœdémateux congénitaux ; dans le mémoire déjà mentionné de l'un d'entre nous (1), figure une série de citations que nous croyons inutiles de reprendre ici. Rappelons enfin que C. de Lange a déclaré elle-même avoir observé trois cas de ce genre.

Depuis 1934, quelques observations infiniment plus fouillées ont été publiées; pour certaines, le rôle de l'insuffisance thyroïdienne a été parfaitement démontrée ; pour d'autres, ce rôle n'a pas été retenu parce que l'enfant n'était pas un myxœdémateux évident ; nous verrons que ce dernier argument n'est pas suffisant, car le déficit thyroïdien peut fort bien rester fruste et partant facile à méconnaître ; *c'est dire que toute observation qui n'a pas, au moins, comporté un essai suffisamment intense et prolongé de traitement thyroïdien, peut encore revendiquer le bénéfice du doute.*

Il en est ainsi, précisément, du cas très intéressant de B. E. Hall, F. W. Sundermann et J. C. Gittings (24), qui témoigne d'un souci extrême des analyses métaboliques mais d'une attention moindre dans la mise en évidence d'un trouble hypothyroïdien.

Il s'agissait d'un nourrisson nègre, fruit d'un inceste entre la mère (âgée de 14 ans) et le père de celle-ci. A la naissance son poids était de 2 kg. 260 et sa musculature était *excessively developed*, donnant un aspect athlétique symétrique, mais plus marqué encore aux extrémités ; à noter, comme chez notre sujet, un développement considérable du sphincter anal (*Examination of the anus disclosed marked hypertrophy of the external sphincter, wich was visible as a thickened ring about the anal orifice*) ; en même temps, existait une dureté des masses musculaires, ainsi qu'une certaine résistance aux mouvements passifs; il y avait même une légère rigidité de la nuque et une ébauche d'opisthotonos. Examen neurologique pratiquement négatif. A noter que la biopsie musculaire fut normale. Par ailleurs, les auteurs ont cité tout un ensemble de détails qui, à nos yeux, aurait dû obliger à prendre en très sérieuse considération l'éventualité d'un déficit thyroïdien : peau légèrement épaisse, sèche, avec sécrétion sudorale très diminuée ; cheveux secs (mais abondants) ; grosse langue pendante ; retard de la dentition ; retard de la station assise (16 mois), de la marche (18 mois), de l'intelligence (à 13 mois et demi, âge-test de 7 mois) ; métabolisme basal (calculé indirectement) de — 12 %.

Tous les examens complémentaires furent de peu d'intérêt, à l'exception

de l'étude métabolique, qui fut poussée avec de puissants moyens ; outre un taux assez élevé de la kaliémie, du phosphatc inorganique et de la phosphatase sanguine, elle décela des troubles dignes d'attention au point de vue de la créatine et de la créatinine (excrétion urinaire anormalement élevée dc ces deux corps, réponse exagérée pour l'excrétion de la créatine à l'ingestion de protéines). Nous ne reprendrons pas les longues considérations des auteurs sur les anomalics métaboliques, ni sur la nosologie de cc cas ; ils ne font d'ailleurs qu'à peine mention (en note) du syndrome de Debré-Semelaigne, et ils l'éliminent aussitôt parce que, à leurs yeux, l'état mental n'était pas ralenti (*sluggish*) et que, à leurs yeux encore, tout déficit endocrinien faisait défaut. Personnellement notre impression sera inverse : il s'agissait sans aucune doute d'un syndrome de Debré-Semelaigne qui comportait, non un tableau de grand myxœdème, mais un tableau d'insuffisance thyroïdienne plus discret. Il est inutile de souligner combien est regrettable l'absence d'un traitement thyroïdien sérieux et prolongé.

Un document indiscutable par contre est celui de M. Dcnoyelle, M. de Grailly et Mlle Giraud (25). Il s'agit d'un enfant de trois ans, atteint d'une hypertrophie musculaire généralisée ; dès le deuxième mois après la naissance, une petite hypothyroïdie avait été soupçonnée et traitée, mais dc façon très légère et plutôt transitoire. Lors de l'examen ultérieur, l'aspect athlétique était typique, les muscles étaient durs et la percussion au marteau déterminait à leur niveau une contraction *en boule* ; les auteurs soulignent de plus que *les mouvements sont lents, l'enfant saisit avec peine les objets et ne les lâche qu'avec difficulté.* La mobilisation passive décelait *une contracture hypertonique généralisée.* Au total, il s'agissait d'un syndrome d'hypertrophie musculaire avec petits signes myotoniques.

Au point de vue thyroïdien, le syndrome myxœdémateux était certain : à l'âge de trois ans, le point épiphysaire inférieur du fémur n'avait pas encore fait son apparition ; la cholestérolémie atteignait 2 g. 50 ; le traitement thyroïdien fut alors repris, mais à la dose de 5 cg. par jour ; l'amélioration fut évidente à tous les points de vue, et, en particulier, *toutes les masses musculaires ont repris leur souplesse et leur tonicité normales.*

Lors de la discussion, qui succéda à la présentation de ce cas, P. Nobécourt annonça avoir encore à l'étude un cas comparable et tout aussi démonstratif.

A cette liste de cas, certains ou probables, de syndrome de Debré-Semelaigne, il conviendra d'ajouter d'autres observations, telles celle de Valdes Diaz (26) et celle de H. G. Poncher et Helen Woodward (27), considérées par leurs auteurs comme appartenant au domaine de la maladie de Thomsen ; nous les discuterons plus loin dans le cadre de cette dernière, et nous démontrerons, croyons-nous, que leur signification est différente.

A nos yeux également, le cas de Bruck (12), revendiqué par C. de Lange au profit de son syndrome, appartient avec plus de vraisemblance au syndrome de Debré-Samelaigne ; tout y « sent » sinon le myxœdème, tout au moins l'hypothyroïdie, mais, tout en le regrettant, il ne saurait être ques-

tion de reprocher à F. Bruck de n'avoir pas appliqué, au siècle dernier, l'opothérapie thyroïdienne. Disons, incidemment, que cet auteur avait très sérieusement envisagé une relation de causalité entre les principaux éléments de la symptomatologie de son petit malade (*Auf Grund der vorstehenden Betrachtung darf also angenomen werden dass in unserem Falle zwischen den drei Affektionen, der Idiotie, Makroglossie und allgemeiner Muskel-hypertrophie, ein innerer ursächlicher Zusammenhang bestanden hat*).

Nous sommes même obligés d'aller plus loin, et de faire certaines réserves sur les trois observations originales de C. de Lange. Nous essaierons plus loin de nous prononcer sur l'autonomie et la délimitation réelles du syndrome de cet auteur, syndrome conservé encore une fois comme hypothèse d'étude jusqu'à ce stade de notre analyse, mais nous devons néanmoins, dès maintenant, dire que ses trois observations ne sont pas homogènes. En particulier, dans la troisième, de multiples détails évoquent l'insuffisance thyroïdienne, en même temps que d'autres plaident contre une lésion nerveuse. L'absence d'autopsie après la mort et surtout l'absence de tout essai de traitement thyroïdien restent, en définitive, éminemment regrettables.

Tel est l'ensemble de la documentation que nous pensons pouvoir offrir comme base actuelle du syndrome de Debré-Semelaigne. Faut-il dire maintenant que nous ajoutons, sans hésitation, à cette liste notre propre cas ? Il ne nous paraît pas nécessaire de reprendre tous les arguments démontrant à l'évidence que notre nourrisson athlétique était en même temps un très grand hypothyroïdien. Certes, le bénéfice thérapeutique, à peu près nul pendant les quatre premiers mois (et à l'époque nous avons nous-mêmes parlé d'un échec), n'apparaît, après les quatre mois suivants, que bien minime encore ; mais nous verrons plus loin comment pourrait porter l'argument (négatif) de l'échec de ce traitement. Contentons-nous, pour l'instant, de rappeler que cet échec initial, comme la petite amélioration ultérieure, ne connurent pas de dissociation entre les points de vue musculaire, d'une part, et endocrinien, d'autre part.

Cette documentation passée en revue, nous voyons que la définition, acceptée au départ, de ce syndrome n'a guère besoin d'être retouchée ; un seul point, d'ailleurs très intéressant, est à modifier, à savoir qu'au terme de myxœdème congénital doit être substitué celui d'insuffisance thyroïdienne à tous les degrés. On ne saurait trop insister, en effet, sur ce fait que le déficit thyroïdien peut n'être que partiel ou même latent, et par conséquent facile à méconnaître ; *d'ou la nécessité impérieuse, dans tous les cas, même les plus frustes, de l'essai de l'opothérapie spécifique.*

Celle-ci étant mise en jeu, avec des doses et des durées réellement suffisantes, les résultats positifs ou négatifs pourront alors être envisagés en tant qu'argument, mais en tenant compte des considérations suivantes :

Nettement démonstratifs, les résultats ne peuvent pas être considérés autrement que comme un complément de démonstration. Certains ont

fait une réserve, en soulevant la question d'une action purement pharmacodynamique ; très récemment, à propos de leur très intéressante observation chez un adulte, R. Garcin et L. Rouquès (28) ont défendu à nouveau pareille réserve. Elle ne saurait être conservée à nos yeux, et nous ne reviendrons pas sur les raisons déjà développées ailleurs par l'un d'entre nous (1-3).

Nettement négatifs, au contraire, les résultats du traitement n'auront la valeur d'un argument que si le traitement n'a eu aucune influence sur les phénomènes d'hypertrophie musculaire alors qu'il aura fait disparaître le déficit thyroïdien. Seule, cette dissociation constituerait une objection valable. Dans le cas contraire, on se retrouverait, comme l'un d'entre nous l'a écrit (29) *dans les cas banaux des myxœdémaleux, crétins, goitreux, ne tirant aucun bénéfice d'une médication cependant spécifique.* On saisit facilement maintenant pour quelles raisons, chez notre petit malade, l'échec non dissocié du traitement pendant les quatre premiers mois ne pouvait infirmer à nos yeux une dépendance originelle entre le trouble musculaire et le trouble endocrinien.

4° *L'hypertrophie musculaire généralisée du nourrisson peut-elle relever, dans certains cas, de la maladie de Thomsen ?*

Une telle question devait être posée, au cours de notre essai d'analyse, et cela pour plusieurs raisons. D'une part, l'idée d'une maladie de Thomsen s'offre d'emblée à l'esprit du clinicien, dès qu'il discute d'une musculature d'aspect athlétique. D'autre part, certaines observations d'hypertrophie musculaire du nourrisson comportent des signes de la série myotonique ; il en était ainsi de l'observation déjà citée de M. Denoyelle, M. de Graïlly et Mlle Giraud (24). De plus, on trouve mentionné dans quelques articles que l'extrait thyroïdien atténuerait les troubles myotoniques de la maladie de Thomsen, tradition que l'on fait remonter à J. Hoffmann et que l'un d'entre nous a déjà critiquée (1). Enfin et surtout, une réponse affirmative semblerait, *a priori*, devoir être tenue pour acquise, certains auteurs ayant déjà publié des cas ainsi désignés. En réalité, nous allons voir à quelles réserves nous aboutirons à leur sujet.

Distinguons, à tous points de vue, les faits hérédo-familiaux et les faits sporadiques, ces derniers devant toujours être soumis à une critique sévère, étant donné que la maladie de Thomsen est peut-être la plus héréditaire et la plus familiale des affections hérédo-dégénératives.

Quand on passe en revue les cas indiscutables parce qu'hérédo-familiaux de maladie de Thomsen, on constate que le début apparent de l'affection se fait essentiellement de façon tardive, au minimum lors de la puberté, et cependant les observateurs, ayant l'esprit prévenu à l'avance, ont toutes facilités pour dépister le moindre signe chez tout nouveau membre d'une famille atteinte. Les exceptions à cette règle paraissent rarissimes et un auteur aussi autorisé que H. Curschmann, dans son travail le plus récent

consacré à la maladie de Thomsen (30), ne peut citer comme faits précoces que ceux de Thomsen, Friis, Erb et quelques autres.

De plus, quand on reprend ces observations, on s'aperçoit que l'hypertrophie musculaire n'est nullement le symptôme révélateur et que ce qui a pu mettre en éveil l'attention avertie du médecin fut une anomalie suspecte de la contraction musculaire. (*Thomsen, Friis, W. Erb, u. a., beobachteten Anfänge bereits beim Saüglingen und Kleinkindern ; Friis glaubte beispielweise beim Saugen solcher Kinder myotonische Störungen nachweisen zu können.*) Or, remarquons que nous sommes précisément ici dans le terrain vraiment solide de l'affection. La conclusion est alors nette, la maladie de Thomsen, indiscutable parce que hérédo-familiale, ne semble pas avoir à revendiquer de cas d'hypertrophie musculaire pseudo athlétique du nourrisson.

Resterait le domaine des cas sporadiques de maladie de Thomsen. Or ici, au contraire, quelques observations concernant la première enfance ont été présentées sous cette étiquette ; ce contracte avec le domaine des cas familiaux serait déjà curieux à noter. Mais poussons plus loin l'analyse.

En 1932, Valdes Diaz a publié sous le titre de *Miotonia congenita (enfermedad de Thomsen)* (26), l'observation d'un nourrisson nègre d'un an, qui avait présenté, peu après la naissance, une dureté *extraordinaire* des muscles abdominaux, puis, au troisième mois, une hypertrophie musculaire généralisée. Au moment de l'observation, l'enfant avait un aspect athlétique, herculéen (*El niño tiene un aspecto herculeo, de atleta*) ; les muscles masticateurs participaient à cette hypertrophie. Parallèlement, existait une rigidité musculaire diffuse (*Es de notar en este enfermo que todos los musculos de los miembros son asientos de la hipertrofia y rigidez, pero mas particularmente los del brazo y musclos (deltoides, biceps y triceps braquial y gluteo, y triceps femoral)*. La force musculaire était un peu diminuée ; la percussion déterminait une réponse myotonique avec décontraction lente, et pourtant l'examen électrique ne décelait aucune réaction myotonique. (*Excitados con la corriente galvanica los puntos neuro-musculares de ambos brazos, miembros inferiores y tronco, se observa que la reaccion electrica es normal sin haber cambios electrotonicos appreciables. La polaridad electrica es tambien normal.*) Cependant l'auteur conclut formellement à la maladie de Thomsen. (*Es evidente, dado el cuadro sintomatologico expuesto que este niño esta padeciendo de Miotonia Congenita o Enfermedad de Thomsen a tipo de excitabilitad electrica de Erb ausente.*)

Un dernier point, très spécial, est le suivant : aucune recherche d'insuffisance thyroïdienne n'est mentionnée, mais le traitement thyroïdien fut prescrit (sur la foi de la tradition évoquée plus haut de sa recommandation par J. Hoffmann dans la maladie de Thomsen), et l'auteur dit incidemment dans son auto-résumé en français (mais non dans son mémoire) : *le malade se rétablit par le traitement thyroïdien préconisé par Hoffman.*

Personnellement, nous nous inscrivons formellement contre le diagnostic de maladie de Thomsen, et cela pour de multiples raisons, telle l'absence de

toute réaction myotonique électrique, l'absence de tout antécédent familial (d'ailleurs la maladie n'avait encore jamais été rencontrée à Cuba). Un dernier élément d'appréciation aurait peut-être pu être tiré de l'évolution ultérieure ; malheureusement l'auteur, interrogé par lettre, a fait connaître que l'enfant avait disparu à l'occasion de la dernière révolution.

Un autre cas, complexe, mais qui mérite une grande attention, est celui de H. G. Poncher et Helen Woodward (27). Il concerne un enfant de cinq mois, né normalement mais avec une langue très grosse qui gênait les tétées. A son entrée à l'hôpital, on fut frappé par une hypertrophie musculaire généralisée (*Hercule infant*), accompagnée d'une réaction myotonique à la percussion. Une biopsie musculaire se révéla normale. Certains détails firent discuter aux auteurs un déficit thyroïdien: facies avec langue pendante, hernies, glycémie à 0 g. 83, cholestérolémie à 1 g. 72, et surtout absence complète de la créatinurie physiologique à cet âge ; les auteurs accordèrent une grande attention à ce dernier fait, car, dans un cas antérieur d'hypothyroïdie certaine, ils avaient déjà observé l'absence de toute créatinurie et la réapparition de celle-ci après traitement thyroïdien (31).

Le trait le plus spécial de cette observation réside dans le fait que cet enfant présentait, par ailleurs, des attaques de contractures rappelant assez des attaques de tétanie. Les premières crises étaient survenues à l'âge de six semaines, mais dès la cinquième semaine, quand l'enfant criait, on avait remarqué qu'il se cyanosait et devenait rigide. A cette date on pensa à une tétanie, mais les traitements par le gluconate de calcium, par les extraits parathyroïdiens, s'avérèrent dépourvus d'efficacité ; on pensa alors à une hypertrophie du thymus, on pratiqua des séances de radiothérapie pendant cinq semaines, et les attaques se multiplièrent (25 à 30 attaques par jour).

Lors des examens pratiqués au cinquième mois, on reprit l'étude de ces crises de raideur ; elles duraient 60 à 75 secondes et rappelaient celles de la tétanie ; cependant la calcémie était normale (105 mmg. 9).

Reprenant leur minutieuse étude des différents métabolismes et spécialement de la créatinurie, les auteurs voulurent rechercher l'influence éventuelle sur cette dernière de l'extrait thyroïdien ; ils prescrivirent celui-ci pendant un mois à des doses quotidiennes progressives (de 1 cg. 5 à 18 cg.). Or, s'ils constatèrent bien la réapparition escomptée de la créatinurie, ils eurent la surprise de voir disparaître en même temps l'hypertrophie musculaire, les phénomènes myotoniques et les attaques de contractures ; parallèlement, la croissance reprit, l'enfant gagnant deux kilogrammes pendant ce mois de traitement par l'extrait thyroïdien. Il fut alors rendu à la mère, l'administration du corps thyroïde étant poursuivie à la dose de 18 cg. *pro die*.

Par la suite, il fut réadmis à l'hôpital à plusieurs reprises et fit l'objet d'une véritable expérimentation : suppression et reprise de l'extrait thyroïdien, essais de substitution à ce dernier de la thyroxine (même influence favorable), recherche de l'effet de l'ingestion de créatine, d'acides aminés,

etc... Il ne saurait être question de reprendre ici tous les détails de ces multiples et consciencieuses recherches.

Le fait essentiel est que cet enfant avait besoin d'une dose nécessaire et suffisante d'extrait thyroïdien d'environ 4 cg. 5 par jour, et qu'à la fin de cette longue étude, *poursuivie pendant trois années*, l'enfant n'avait plus d'hypertrophie musculaire, de phénomène myotoniques, ni d'attaques de contractures ; il pesait 15 kg. 8 et mesurait 93 cm. 75.

Notons enfin que, dans les périodes de traitement insuffisant, et, en particulier, lors de certains incidents surajoutés (coqueluche, etc...), les attaques de contractures réapparurent ou alternèrent avec des équivalents mineurs, consistant en spasmes localisés des muscles des bras et du cou.

Tels sont les traits très particuliers de cette observation si digne d'intérêt.

Quelles furent les conclusions des auteurs ? Cet enfant était atteint de maladie de Thomsen, avec absence de créatinurie physiologique. Le traitement thyroïdien n'agit qu'en rétablissant la créatinurie physiologique et, à ce moment, l'hypertrophie musculaire et les phénomènes myotoniques s'améliorèrent en conséquence du retour à la normale du métabolisme de la créatine. L'inverse se produisit quand le traitement thyroïdien fut supprimé.

Disons dès maintenant que notre interprétation personnelle sera toute différente, mais poursuivons, au préalable, l'analyse du mémoire de ces auteurs. Logiques avec eux-mêmes, ils envisagèrent alors de traiter, par l'extrait thyroïdien, un thomsénien typique, mais âgé de 22 ans, et présentant une absence de créatinurie et une créatininurie un peu augmentée. Malgré une administration d'extrait thyroïdien, poussée jusqu'à 60 cg. par jour, la créatinurie n'apparut pas ; les symptômes cliniques ne s'améliorèrent pas ; au contraire, les troubles myotoniques subirent une aggravation !

Pourquoi alors une telle différence entre un thomsénien adulte et un thomsénien infantile ? A cette question, les auteurs ne trouvèrent qu'une réponse, à savoir que le métabolisme de la créatine change lors de la puberté.

Reprenant enfin l'étude de la littérature, ils firent alors état, précisément, de l'enfant de Valdes Diaz, dont ils acceptent le diagnostic sans hésitation (*his description was typical of a sporadic case of myotonia congenita*). Ils font état également d'une seule observation concernant un adulte, celle de Weitz, que l'un d'entre nous a reprise ailleurs (1) ; ils admettent qu'il s'agissait chez ce dernier non d'une myotonie vraie (maladie de Thomsen), mais d'une *myotonie associée à une hypothyroïdie* (?), et ils concluent finalement ainsi : *The succes of treatment with thyroïd in children with myotonia congenita and in patients of all ages with myotonia associated with hypothyroïdism may, however, be due to the same fundamental mechanism. There is abundant evidence of a relation between thyroïd and metabolism of creatine, but a definite participation of the thyroïd gland in the physiology of muscular contraction has not been established.*

Avant de donner notre sentiment, nous tenons à souligner que les au-

teurs avaient bien discuté l'existence d'une hypothyroïdie chez leur petit malade et avaient retenu quelques arguments ; ils ont discuté également la description de Debré et Semelaigne, mais ils refusent la conception des auteurs français et réduisent encore, dans leur cas, les heureux effets du traitement thyroïdien à une correction d'un métabolisme créatinique anormal.

Que dirons-nous, à notre tour, de cette étude, à l'ampleur de laquelle nous tenons d'abord à rendre hommage, et dont chaque point pourrait faire l'objet d'un long commentaire ? Très simplement ceci :

1o Le trouble du métabolisme de la créatinine est certainement très intéressant, mais il ne concerne que le côté biochimique du problème et ce côté est encore presque entièrement à réserver.

2o L'observation de Valdès Diaz n'a pas la valeur que lui attribuent les auteurs, car elle ne rentre pas dans le cadre de la maladie de Thomsen.

3o Il en est de même de l'observation de Weitz.

4o L'observation de leur nourrisson n'appartient pas non plus à la maladie de Thomsen ; personnellement nous accordons une valeur réelle aux petits signes hypothyroïdiens envisagés par les auteurs eux-mêmes, et surtout à l'efficacité radicale du traitement thyroïdien ; aussi intégrons-nous très volontiers ce cas dans le syndrome de Debré-Semelaigne.

5o Reste un point délicat et nullement acquis à nos yeux, comme d'ailleurs aux yeux des auteurs, celui des attaques de contractures. A leur degré maximum, elles rappellent les attaques de tétanie, mais toute signature biologique de celle-ci faisait défaut et toutes les thérapeutiques de celle-ci s'avérèrent inefficaces. A leur moindre degré, elles rappellent les raideur musculaires du syndrome de Debré-Semelaigne. Moyennement intenses, enfin, elles s'apparentent aux troubles considérés comme extrapyramidaux par C. de Lange dans son syndrome. Faudrait-il, au total, voir là une question de degré (et nous aurions alors certainement l'approbation de MM. Debré et Semelaigne) ? Faudrait-il réserver le rôle d'une lésion centrale (et ceci serait en harmonie avec la thèse de C. de Lange) ? Autant de questions auxquelles nous nous sentons incapables de répondre, mais le détail vaut sûrement d'être noté pour l'avenir.

Dans tous les cas, et pour en revenir au problème d'une hypertrophie musculaire du nourrisson due à une maladie de Thomsen, force nous est de conclure qu'une observation indiscutable est toujours à produire. Dans l'état actuel de notre analyse nous ne pouvons que réserver encore cette éventualité.

Etat actuel du problème de l'hypertrophie musculaire généralisée du nourrisson.

A la fin de cette longue étude, nous voudrions tenter un bilan provisoire et dégager quelques directives de recherches ultérieures.

Des trois variétés fondamentales éventuelles d'hypertrophie musculaire généralisée de la première enfance, l'une, celle qui relèverait d'une maladie

de Thomsen (hérédo-familiale ou sporadique) nous paraît à réserver jusqu'à l'obtention de faits réellement probants.

Une seconde variété, celle du syndrome de Cornelia de Lange, mérite d'être prise en sérieuse considération. Dans la triade symptomatique que l'auteur exige comme condition *sine qua non*, si deux des symptômes (l'hypertrophie musculaire généralisée et le déficit intellectuel) sont communs avec le syndrome de Debré-Semelaigne, le troisième (les troubles considérés comme extra-pyramidaux par l'auteur hollandais) mérite que l'on accorde, au moins provisoirement, un cadre particulier au syndrome, et que l'on réserve l'éventualité d'une origine neurogène de celui-ci. Cependant la conception extrapyramidale ne repose encore que sur des bases physio-pathologiques bien fragiles ; plus fragiles encore sont les bases anatomiques, étant donné que les autopsies se réduisent à une seule et que les lésions correspondantes étaient d'une complexité défiant toute analyse. Peut-être, l'avenir démontrera-t-il des analogies, qui nous paraissent grandes, avec le domaine des tétanies dites neurogènes et qui sont peut-être susceptibles de constituer un autre chapitre d'hypertrophie musculaire du nourrisson. Personnellement, nous attendrons bien volontiers que la littérature scientifique s'enrichisse de quelques observations nouvelles, mais nous exigerons pour celles-ci la totalité des contrôles, y compris (ce dont l'absence sera toujours regrettée dans les trois cas de C. de Lange), *l'essai intense et prolongé du traitement thyroïdien, même si l'examen complet du nourrisson ne permet pas la mise en évidence d'aucun signe d'hypothyroïdie.*

La dernière variété enfin, celle du syndrome de Debré-Semelaigne, totalise, par contre, un ensemble déjà très appréciable d'observations. La définition de ce syndrome doit connaître certainement des précisions nouvelles ; en particulier, le terme de myxœdème congénital doit être remplacé par celui d'insuffisance thyroïdienne (avec tous ses degrés). Par ailleurs, ce syndrome comporte sans doute des variantes, en particulier en ce qui concerne la raideur musculaire, les phénomènes de la série myotonique, etc... Enfin, le traitement thyroïdien, qu'il impose impérieusement, n'y connaîtra pas des succès constants, pas plus qu'il n'en connaît, d'ailleurs, dans l'hypothyroïdie et l'athyroïdie congénitales elles-mêmes. Nous ne doutons pas cependant que, mieux connu, ce syndrome ne voie rapidement se multiplier les documents nouveaux.

En dernier lieu, nous soulignerons comment ce syndrome vient s'intégrer à son tour, dans le problème plus général des dystrophies musculaires des hypothyroïdiens, problème dont l'intérêt, tant théorique que pratique, ne cesse de s'affirmer. Il pose un nombre considérable de questions de nosologie, d'anatomie pathologique, de biochimie, déjà évoquées par l'un d'entre nous (1), mais que nous ne voulons pas reprendre ici car elles constituent plutôt des problèmes de l'avenir.

BIBLIOGRAPHIE

(1) Mollaret (P.) et Sigwald (J.). Hypertrophie musculaire généralisée de l'adulte à constitution rapide et myxœdème fruste concomitants, cliniquement guéris par le traitement thyroïdien. Le problème des dystrophies musculaires des hypothyroïdiens. *Revue Neurologique*, 1939, LXXI, nº 5, p. 513-561.

(2) Mollaret (P.) et Rudaux (P.). Hypertrophie musculaire avec symptômes myotoniques et de constitution rapide chez une hypothyroïdienne latente. Présentation de la malade avant l'essai du traitement thyroïdien. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 1939, LV, nº 17, p. 818-824.

(3) Mollaret (P.) et Rudaux (P.) *Idem*. Amélioration remarquable par le traitement thyroïdien. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 1939, LV, nº 23, p. 1040-1044.

(4) Kitaigorodskaya. Angeborene Hypertrophie im Kindesalter. *Jahrbücher für Kinderheilkunde*, 1929, CXXV, p. 39-38.

(5) Jendrassik (E.). Die hereditären Krankheiten. Typus der angeborenen Dystrophie. *Handbuch der Neurologie von Lewandowsky*, t. II, p. 365-367.

(6) Oppenheim (H.). Hereditäre resp. familiäre (infantile). Form der progressiven Muskelatrophie spinaler Ursprungs. *Lehrbuch der Nervenkrankheiten*, 1913, t. I, p. 308-309.

(7) Bing (R.). Die progressiven Muskelatrophien. *Lehrbuch der Nervenkrankheiten in 30 Vorlesungen*, 1937, p. 132-133.

(8) Eulenburg (A.). Ueber eine familiäire durch 6 Generationen verfolgbare Form congenitaler Paramyotonie. *Neurologisches Centralblatt*, 1889, V, nº 12, p. 265-272.

(9) Debré (R.) et Semelaigne (G). Hypertrophie musculaire généralisée du petit enfant. *Bulletin de la Société de Pédiatrie de Paris*, 1934, XXXIII, 18 décembre, p. 699-705.

(10) Debré (R.) et Semelaigne (G). Nourrisson ayant l'aspect d'une myopathie pseudo-hypertrophique généralisée. *Bulletin de la Société de Pédiatrie de Paris*, 1925, XXIII, 17 novembre, p. 542-544.

(11) De Lange (Cornelia). Congenital hypertrophy of muscles, extrapyramidal motor disturbances and mental deficiency ; clinical entity. *American Journal of Diseases of Children*, 1934, XLVIII, nº 2, p. 243-268.

(12) Bruck (F.). Ueber einen Fall von congenitaler Makroglossie combiniert mit allgemeiner wahrer Muskelhypertrophie. *Deutsche medizinische Woschenschrift*, 1889, XV, nº 12, p. 229-232.

(13) Debré (R.) et Semelaigne (G.). Syndrome of diffuse muscular hypertrophy in infants causing athletic appearances. Its conncetion with congenital myxœdema. *American Journal of Diseases of Children*, 1935, L, nº 6, p. 1351-1361.

(14) Comby (J.). La maladie de C. de Lange et de R. Debré. *Archives de Médecine des enfants*, 1935, XXXVIII, nº 5, p. 294-301.

(15) De Lange (C.). Correspondance. *Archives de Médecine des Enfants*, 1935, XXXVIII, nº 6, p. 388.

(16) Debré (R.) et Semelaigne (G.). Correspondance. *Archives de Médecine des Enfants*, 1935, XXXVIII, nº 9, p. 516.

(17) De Lange (C.) Two cases of congenital anomalies of the brain. *American Journal of Diseases of Children*, 1937, LIII, nº 3, p. 429-444.

(18) Kocher (Th.). Zur Verhütung der Cretinismus und cretinoïder Zustande nach neuen Forschungen. *Deutsche Zeitschrift für Chirurgie*, 1892, XXVI, p. 556-626.

(19) Langhans (Th.). Anatomische Beiträge zur Kenntniss der Cretinen. *Virchow's Archiv für pathologie Anatomie*, 1897, CLXIX, nº 1, p. 155-187.

(20) Dieterle (Th.). Die Athyreosis, unter besonderer Berücksichtigung der dabei auftretenden Skelettveränderungen, sowie der differential Diagnostik vornehmlich in betrachtkommenden Störungen des Knochenwachstums. *Virchow's Archiv für pathologische Anatomie*, 1906, CLXXXIV, nº 1, p. 56-122.

(21) Schultz (A.). Ueber einen Fall von Athyreosis congenita (Myxödem) mit besonderer Berücksichtigung der dabei beobachteten Muskelveränderungen. *Virchow's Archiv für pathologie Anatomie*, 1921, CCXXXII, p. 302-305.

(22) Schiff (E.) et Balint (A.). Ueber Kreatin-und Kreatininausscheidung beim Säugling. *Archiv für Kinderheilkunde*, 1921, LXIX, p. 439-450.

(23) Slauck (A.). Beiträge zur Kenntniss der Muskelveränderungen bei Myxödem und Myotonia atrophiea. *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1921, LXVII, p. 276-284.

(24) HALL (B. E.), SUNDERMAN (F. W.) et GITTINGS (J. C.). Congenital muscular hypertrophy. *American Journal of Diseases of Children*, 1936, LII, n° 4, p. 773-783.

(25) DENOYELLE (M.), DE GRAILLY (M.) et Mlle GIRAUD. Myxœdème et hypertrophie musculaire généralisée. *Bulletin de la Société de Pédiatrie de Paris*, 1933, XXXVI, n° 8, p. 590-594.

(26) VALDES DIAZ. Miotonia congenita (enfermedad de Thomsen). *Archivos de medicina infantil*, 1932, I, n° 1, p. 15-33.

(27) PONCHER (H. G.) et WOODWARD (H.). Pathogenesis and treatment of myotonia congenita. *American Journal of Diseases of Children*, 1936, LII, n° 5, p. 1064-1087.

(28) GARCIN (R.) et ROUQUÈS (L.). Syndrome thomsénien et syndrome myxœdémateux cliniquement associés. Début simultané et évolution parallèle. *Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1939, LV, n° 23, p. 1005-1008.

(29) MOLLARET (P.). Discussion de la communication de R. Garcin et L. Rouquès. *Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1939, LV, n° 23, p. 1008.

(30) CURSCHMANN (H.). Myotonia congenita. *Handbuch der Neurologie von Bumke-Foerster*, 1937, XVI, p. 455.

(31) PONCHER (H. G.), VISSCHER (M. B.) et WOODWARD (H.) Creatine-metabolism in children with hypothyroïdism. *The Journal of the American Medical Association*, 1934, CII, n° 14, p. 1132-1135.

HYPERTROPHIE MUSCULAIRE SANS MYOTONIE CHEZ UN NOURRISSON DE 7 MOIS AVEC RETARD GÉNÉRAL DE DÉVELOPPEMENT PAR HYPOTHYROIDIE CONGÉNITALE

Syndrome de Debré-Semelaigne

(EXAMEN ÉLECTRIQUE)

PAR

Georges BOURGUIGNON

Le 14 novembre 1938, j'ai examiné, au point de vue électrophysiologique, la petite malade présentée par MM. Mollaret et Darré et alors âgée de 7 mois.

Chez cette enfant, dont tous les muscles sont très hypertrophiés, on ne trouve nulle part de contraction myotonique ni par excitation mécanique ni par excitation électrique. On ne trouve non plus aucune contraction galvanotonique au courant continu ; mais, à la racine des membres seulement, il y a des contractions ralenties.

L'étude des chronaxies a porté sur le bras et la cuisse, sur l'avant-bras et sur le jumeau interne. L'état précaire de l'enfant et l'obligation d'aller faire l'examen sur place à l'Hôpital des Enfants Malades n'a pas permis d'examiner un plus grand nombre de muscles. Cependant le nombre des muscles examinés est suffisant pour établir le type d'altération des chronaxies et démontrer que les chronaxies sont augmentées aux segments proximaux (bras et cuisse) et normales aux segments distaux (avant-bras et jambe).

L'augmentation de la chronaxie des muscles des segments proximaux est modérée, mais plus importante par excitation longitudinale que par excitation des points moteurs.

Ces faits ressortent nettement du tableau suivant, dans lequel la dernière colonne donne les chronaxies normales au 7e mois, âge de notre petite malade :

Muscles.	Rhéobase en mA	Chronaxie en 1/1000 de sec. (σ).	Réactions qualitatives.	Chronaxies normales au 7e mois
		Segments proximaux.		
Biceps. — Courte portion. — Droit. — Pt. moteur.	2 mA....	0 σ 48....	Contr. vive au seuil, *ralentie au double du seuil.*	
Excitation longitudinale.	0 mA. 75.	6 σ......	*Contraction lente.*	0 σ 15
Vaste interne du quadriceps crural. — Gauche. — Pt moteur............	1 mA....	0 σ,65....	*Contraction ralentie.*	à 0 σ 30
Droit antérieur du quadriceps crural. — Gauche. — Pt moteur............	2 mA....	0 σ,60 ...	*Contraction ralentie.*	
		Segments distaux.		
Cubital antérieur. — Droit. — Pt moteur..........	0 mA: 25.	0 σ.23....	Normales.	0 σ 16 à
Excitation longitudinale.	1 mA....	0 σ.22....	Normales.	0 σ 32
Jumeau interne. — Gauche. — Pt moteur..........	4 mA....	0 σ,70....	Normales.	0σ 40à0σ 70

Tels sont les faits. Quelle est leur signification ?

Pour étudier cette question, il nous faut d'abord considérer l'évolution des chronaxies d'un enfant normal depuis la naissance jusqu'à l'âge de notre malade, jusqu'au 7e mois (1).

Ce qui caractérise le nouveau-né, c'est que, aux membres supérieurs et aux membres inférieurs, les chronaxies sont augmentées par rapport à celles de l'adulte, et beaucoup plus augmentées aux segments proximaux qu'aux segments distaux. Il en résulte un renversement du rapport des chronaxies de ces segments. Les valeurs sont sensiblement les mêmes aux membres inférieurs et aux membres supérieurs.

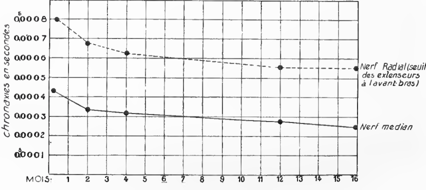
A la naissance, les muscles antérieurs du bras et de la cuisse ont une chronaxie comprise entre 1σ et 1σ 5, c'est-à-dire environ 10 à 15 fois la valeur normale moyenne de l'adulte (0 σ 10) ; au contraire les muscles de l'avant-bras et de la jambe ont des chronaxies dont la moyenne est de de 0 σ 6, soit 2,5 fois la valeur normale moyenne de l'adulte (0 σ 25) pour les plus petites et de 0 σ 8, soit 1 et 5 fois la valeur normale moyenne de l'adulte (0σ 55) pour les plus grandes ; mais tandis qu'à l'avant-bras la chronaxie la plus petite est celle des fléchisseurs et la plus grande celle des extenseurs comme chez l'adulte, à la jambe les chronaxies sont renversées, ce qui est en rapport avec le réflexe plantaire en extension des nouveau-nés.

En outre, chez le nouveau-né, il y a hétérochronisme entre les nerfs et les points moteurs musculaires, les nerfs étant, à ce moment, plus avancés dans leur évolution que les muscles.

(1) G. Bourguignon. *La chronaxie chez l'homme,* 1 vol., Masson, 1923, p. 225.

A partir de la naissance, les chronaxies diminuent et, peu à peu, s'établissent les chronaxies de l'adulte que l'enfant possède entre le 12e et le 18e mois, c'est-à-dire qu'il marche quand son développement neuro-musculaire est terminé.

La figure ci-jointe montre la courbe d'évolution des chronaxies du membre supérieur établie sur la moyenne de plusieurs enfants.



Evolution de la chronaxie des nouveau-nés (*membres supérieurs*).
A. — Chronaxies des points moteurs des muscles.
B. — Chronaxies des nerfs médian et radial.

Comparons maintenant les chronaxies de notre petite malade avec celles d'un enfant normal du même âge. Nous voyons d'abord que les chronaxies de l'avant-bras et de la jambe de notre malade sont normales. Au contraire, à la cuisse et aux bras, les chronaxies des points moteurs sont plus grandes que celles d'un enfant de 7 mois et valent environ 2,5 fois la valeur normale moyenne à cet âge.

Par excitation longitudinale, notre enfant a des chronaxies plus grandes encore, qui dépassent la valeur à la naissance, et atteignent en-

viron 30 fois la valeur moyenne à 7 mois et 6 fois environ la valeur moyenne à la naissance.

Il apparaît donc que l'excitation longitudinale met en évidence des fibres dont la chronaxie dépasse non seulement celle d'un enfant normal de 7 mois, mais même celle d'un nouveau-né à sa naissance.

Si nous cherchons sur la courbe (voir fig.) à quel âge un enfant normal a les mêmes chronaxies que notre malade aux points moteurs, nous voyons que c'est entre le 4e et le 6e mois que les chronaxies du segment distal sont celles de l'adulte et que les chronaxies du segment proximal sont comprises entre 0 σ 50 et 0 σ 60.

En considérant les chronaxies des points moteurs, on peut dire que le développement neuro-musculaire de notre petite malade est retardé et que, à 7 mois, il est au point où se trouve normalement celui d'un enfant d'environ 5 mois. Au contraire, les chronaxies par excitation longitudinale dépassent même celles du jour de la naissance. Or, Banu (1) a montré, chez le lapin, que la courbe d'évolution des chronaxies après la naissance est la continuation de celle de l'évolution pendant la vie intra-utérine, et Marinesco et ses collaborateurs (2) ont publié, ici même, l'étude des chronaxies de deux jumeaux prématurés et montré aussi que les chronaxies avant le terme normal sont plus grandes qu'à la naissance.

Comment alors comprendre les chronaxies de 6σ au segment proximal de notre malade ?

Il est évident que la réponse à cette question ne peut être qu'hypothétique, pour la raison que nous n'avons pas suivi l'enfant depuis sa naissance.

Nous ne savons donc pas si, au moment de sa naissance, il avait ou non des chronaxies encore plus grandes ou si ces grandes chronaxies ne sont apparues que plus ou moins longtemps après la naissance.

Deux hypothèses sont à envisager :

1° Ou bien cette enfant, retardée dans son développement, a un développement inégal des différentes fibres d'un même muscle, certaines étant restées à un stade de la vie intra-utérine, les autres ayant mis 7 mois à acquérir la chronaxie du 5e mois ;

2° Ou bien les chronaxies augmentées sont le fait de l'hypertrophie pathologique des muscles, des fibres néo-formées étant apparues après la naissance et ayant alors, comme on le voit dans la régénération après dégénérescence, d'abord de très grandes chronaxies qui diminuent ensuite peu à peu au fur et à mesure que les fibres modifient leur structure pour acquérir leur striation transversale et leur chronaxie normale.

Il est impossible, sur ce seul cas et en l'absence d'étude depuis le jour de la naissance, de choisir actuellement entre ces deux hypothèses.

(1) G. Banu. *Thèse de Doctorat de la Faculté des Sciences de Paris*, 1922.

(2) G. Marinesco, Str. Draganesco, O. Sager et A. Kreindler. Sur l'état des réflexes et des chronaxies motrices chez deux prématurés (7 mois). *Revue neurologique*, 1928, II, n° 7, p. 301-304.

Conclusions.

De cette étude, nous pouvons, me semble-t-il, tirer les conclusions suivantes :

1° Il est certain que notre petite malade a un retard du développement neuro-musculaire, que met bien en évidence le fait que les chronaxies des points moteurs du segment proximal sont plus grandes que celles du segment distal et que l'ensemble du tableau est celui qu'on observe normalement entre le 4e et le 6e mois.

2° Pour les fibres de chronaxie plus grande qu'à la naissance, il est impossible de dire si ce sont des fibres néoformées ou des fibres arrêtées dans leur développement. Etant donnée l'hypertrophie musculaire, l'hypothèse de fibres néoformées n'est pas invraisemblable.

3° L'étude électrophysiologique de notre malade pose un problème qu'on ne pourra résoudre que par celle d'autres cas, et surtout si on a la chance de pouvoir suivre de tels enfants à partir du jour même de leur naissance.

4° Quant aux rapports entre l'insuffisance thyroïdienne de notre malade et le syndrome musculaire, on ne peut rien dire de plus actuellement, car, contrairement à ce qui s'était passé chez le malade atteint de myxœdème avec myotonie que Mollaret et Sigwald, et moi-même avons étudié (1), le traitement thyroïdien n'a produit qu'un effet très retardé sur le syndrome d'athyroïdie et sur l'hypertrophie musculaire au point de vue clinique. Un 2e examen électrique ultérieur pourra apporter des précisions sur ce point.

(1) *Revue neurologique*, 1939, LXXI, n° 5, p. 513 et 548.

LE PROBLÈME DE L'ÉVOLUTION MALIGNE DE LA TUMEUR ROYALE DANS UNE MALADIE DE RECKLINGHAUSEN A CARACTÈRE FAMILIAL.

PAR

René HUGUENIN, S. BURGI (de Berne) et J. BARBET

La neuro-fibromatose de Recklinghausen parut, un moment, avoir trouvé sa place nosographique définitive, avec l'identification du neurinome. Mais cette fortune fut brève et depuis quelques années tout le problème est remis en question. Pour qui considère la diversité des lésions de cette affection et leurs possibilités évolutives, il apparaît évident que cette maladie ne peut être considérée comme faite de gliomes, ou de lésions purement nerveuses. Voici que le terrain un moment perdu par le tissu conjonctif se reconquiert peu à peu. Dans les lésions malignes, les caractères histologiques n'assurent pas toujours, et loin de là, le diagnostic de gliome. Enfin le rôle d'un caractère héréditaire dans la genèse de la maladie vient encore compliquer une interprétation, qui se trouve être bien plus complexe qu'on ne le crut voici une dizaine d'années.

Introduction.

Les tumeurs malignes de la neuro-fibromatose généralisée, connues et décrites bien avant le grand travail de von Recklinghausen, ont subi le même sort que les neurinomes ou gliomes périphériques. L'interprétation de leur histogénèse est peut-être encore plus contradictoire que celle des tumeurs bénignes de cette affection.

Virchow avait proposé de ranger parmi les « faux névromes » surtout les tumeurs qui, histologiquement bénignes, pouvaient cependant entraîner la mort par une croissance exagérée et une tendance à s'ulcérer facilement. Il les séparait ainsi des tumeurs cancéreuses. Le comportement clinique de « malignité locale », particulier à ces tumeurs, était connu depuis longtemps. On parla de « névromes récidivants » (Blasius) ou de « tumeurs fibro-nucléées » (Faserkerngeschwülste) capables de récidiver localement (Virchow). Cette expression de tumeurs fibro-nucléées fut également employée pour désigner ce que l'on appelle aujourd'hui des neurinomes.

(1) Communication faite à la Société de Neurologie, séance du 1er juin 1939.

Cependant, dès les premières observations, certains auteurs (par exemple Seitz 1871, v. Winiwarter 1876, Campana 1888, Westphalen 1888, etc.), parlaient de sarcomes des nerfs ; Garré en distinguait déjà deux formes, l'une banale, l'autre à malignité locale.

A la suite des travaux de Verocay, on découvrit le « neurinome malin » (Lhermitte et Leroux) et il y eut des descriptions de « gliome périphérique atypique », de « schwannome malin », de « neurosarcome », « sarcome neurogénétique », « tumeur nerveuse récidivante », etc., sans que les caractères histologiques spécifiques de ces tumeurs aient pu être déterminés d'une façon suffisante jusqu'à ce jour.

Ce manque tient en partie au fait que la plupart des publications relatives sont incomplètes, les auteurs se contentant de mettre en évidence les données qui soutiennent leur point de vue respectif, insistant tantôt sur quelques caractères particuliers de la tumeur pour en déduire une origine schwannienne, tantôt sur le fait qu'elle s'est produite là où fut enlevé un gliome périphérique pour en faire un neurinome malin, tantôt sur ses aspects de fibro-sarcome, pour appuyer la théorie de la malformation mésenchymateuse.

La constatation d'un tel chaos suffirait pour justifier la publication tant soit peu complète d'une observation analogue, bien qu'il ne nous soit pas donné de trancher la question. Mais nous nous proposons surtout de faire considérer la maladie de Recklinghausen comme une unité, une affection de système, même en ce qui concerne l'histogénèse. En effet, depuis les publications de Verocay, beaucoup d'auteurs parlent presque exclusivement des neurinomes et de leur origine ectodermale ou mésenchymateuse. Pourtant, ce problème limité ne devrait pas faire oublier qu'à part les gliomes périphériques, on observe, parmi les tumeurs de la neuro-fibromatose généralisée, de véritables fibromes des nerfs et que la plupart des nodules sont indéterminés, pouvant se rattacher aux deux formations et ne constituant, souvent, même pas de véritables tumeurs.

Nous voudrions surtout mettre en lumière ce qui est commun à toutes ces lésions : qu'elles soient en effet dégénératives, prolifératives ou tumorales, ectodermales ou mésenchymateuses, c'est un état pathologique du système nerveux qui les provoque. Et il nous semble plus important de les considérer sous cet angle, parce que c'est dans ce facteur étiologique qu'elles trouvent leur unité et que c'est lui qui doit expliquer leur comportement clinique assez particulier.

Observation clinique. — Mlle Vill..., 23 ans, femme de chambre, est adressée à l'Institut du Cancer (obs. 15119) le 22 avril 1935, dans le service de M. le Recteur Roussy. Son médecin l'envoie avec le diagnostic de « sarcome de la région fessière opéré et récidivant ».

Le premier signe apparent de la maladie est déjà très ancien. Notre malade, réglée entre 15 et 16 ans seulement, a découvert, précisément à cette époque, une tumeur de la fesse droite, dure, arrondie, du volume d'un œuf, mobile sous la peau. Dès le début cette tumeur s'est accompagnée d'une douleur locale, sans irradiation nette. Plus tard les douleurs s'étaient accentuées. Elles irradiaient dans la cuisse et la jambe droite, avec une topographie de sciatique.

Notons, et ce détail a, comme nous le verrons, son importance, que, même au début, les douleurs survenaient avec une égale fréquence la nuit et le jour, empêchant bientôt le sommeil et la marche.

A son entrée dans le service l'examen somatique de cette jeune femme frappe par l'existence de multiples taches pigmentaires, couleur café au lait, disposées de façon symétrique, sur les membres et le tronc, respectant la face. Ces taches sont congénitales et, depuis la naissance, ni leur nombre ni leur disposition n'ont varié. Seule leur teinte se serait assombrie.

Au niveau de la cicatrice de la tumeur fessière, opérée 3 semaines auparavant, existe une récidive. A ce niveau ont poussé de volumineux bourgeons, bientôt ulcérés et suppurants (fig. 1).

Le reste de l'examen est négatif. En particulier on ne note aucun signe neurologique. Les examens oto-rhino-laryngologiques et ophtalmologiques ne révèlent, à cette période, aucun trouble dans ces domaines.



Fig. 1. — Photographie de la malade montrant : *a*) sur la fesse droite la cicatrice opératoire, et au niveau de la partie moyenne, un bourgeon ulcéré à l'emplacement de la tumeur royale extirpée ; *b*) par ailleurs, de multiples taches pigmentaires.

Les urines ne contiennent ni sucre ni albumine.

Seulement la malade accuse des crises de vomissements, les vomissements précédés de nausées qui surviennent dès que la malade s'alimente. Ils sont soit alimentaires, soit bilieux. Ces accidents ne sont pas nouveaux ; à l'âge de 14 ou 15 ans des crises analogues s'étaient manifestées, pour réapparaître de temps à autre.

Une biopsie, pratiquée sur le bord ulcéré d'un bourgeon prolifératif de la récidive, est peu instructif : l'aspect d'ensemble est celui d'un sarcome, bien que quelques petits détails cytologiques laissent un doute sur la nature exacte de la tumeur. C'est déjà là une idée des difficultés que va présenter ultérieurement le diagnostic histologique.

Dans les jours qui suivent l'entrée de la malade à l'hôpital apparaît une nouvelle lésion, tumeur axillaire droite qui siège sur le bord du grand pectoral. Elle est arrondie, grosse comme une noix, mobile, ferme, légèrement douloureuse au palper.

Un examen complet décèle bientôt sur le trajet du médian droit, sur le bord interne du biceps, une série de nodosités arrondies, mobiles, ne provoquant pas au palper de sensation d'engourdissement ou de fourmillement de la main.

Puis, progressivement, tout une efflorescence de semblables nodules envahit le corps de la malade. Ils provoquent alors, quand on les palpe, une douleur toujours la même, que la malade compare à une sensation de pincement.

On décide de prélever, sous anesthésie générale, plusieurs de ces nodules. Trois d'entre eux sont ainsi extirpés, l'un au niveau de l'aisselle droite, tumeur sus-aponévrotique, qui apparaît sans rapport avec un filet nerveux ; un autre, dans la région sus-claviculaire,

derrière le tronc de la jugulaire externe ; un autre superficiel, dans le sillon interne du coude gauche, et qui paraît siéger sur un nerf.

Les examens histologiques sont d'ailleurs d'interprétation difficile, mais surtout ils montrent des lésions inattendues en ce sens qu'elles sont beaucoup plus dégénératives que gliomateuses. Nous y reviendrons ultérieurement...

Après l'intervention, les vomissements persistent, épuisant la malade. La température qui oscillait autour de 38° monte le soir à 39°. Le pouls est plus rapide que ne le comporte l'élévation thermique. Deux autres nodules sous-cutanés abdominaux font leur apparition et dans les deux fosses iliaques on peut maintenant sentir deux masses dures, douloureuses.

De vagues signes pulmonaires sont entendus aux deux bases, mais surtout deux ordres de symptômes dominent le tableau clinique. Ce sont, d'une part des crises de suf-



Fig. 2. — Enfant, neveu de la malade. Sur la face externe de la cuisse gauche un volumineux nævus pilaire ; sur tout le corps, de multiples nævi pilaires analogues, ainsi que des taches pigmentaires.

focation intenses, avec cyanose marquée du visage (pouls à 140) et, d'autre part, des troubles psychiques et sensoriels sous forme d'hallucinations. Dans les derniers jours de son existence la malade voyait des têtes humaines se promener, ou bien des corps sans tête. Un homme était dans son lit. Ces apparitions lui défendaient de parler d'elle. Finalement la malade mourait après une crise d'agitation croissante, dans l'hyperthermie.

Enfin, ce qui est tout particulièrement intéressant dans l'histoire de cette malade, c'est le caractère familial d'un certain nombre de symptômes, tout au moins que l'on retrouve chez 19 sur 34 des cas que nous avons pu étudier de la lignée.

Le père de la malade, ouvrier d'usine, éthylique, présente sur le corps des taches pigmentaires. Sa femme est morte d'une tumeur abdominale de nature indéterminée.

Un frère et une sœur présentent également des taches café au lait. La sœur fut opérée à l'âge de 12 ans d'une tumeur de la région rénale dont la nature exacte n'est pas non plus précisée.

Sur 30 individus représentant des oncles, tantes, cousins et cousines germaines, neveux (fig. 2), nièces, on en trouve 15 dont l'état pathologique mérite d'être rapproché de celui de notre malade. On note, en effet, parmi eux : soit des taches pigmentaires, soit de l'arriération mentale, soit des affections nerveuses infantiles, soit encore des tumeurs.

Fig. 3. — Nerf optique droit tuméfié par un processus de gliose.

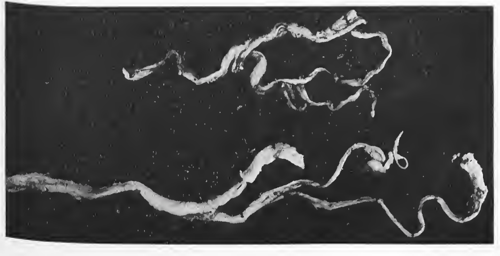


Fig. 4. — Nerf sciatique et une de ses branches avec les renflements d'allure tumorale et les nodosités translucides.

Extrait du protocole d'autopsie. — L'examen du cadavre met d'abord en évidence l'augmentation considérable de la fesse droite (environ moitié plus grande que la gauche), présentant deux ulcérations bourgeonnantes (environ de 5 cm. de diamètre) au niveau de sa face latérale. A la coupe, la masse tumorale est blanchâtre et jaunâtre, avec de multiples hémorragies, de consistance molle, et en partie nécrotique. Le liquide qui s'en écoule est jaune doré. La musculature fessière a complètement disparu. Le nerf sciatique est englobé dans la tumeur, mais paraît être indemne. Il n'y a pas d'envahissement du petit bassin ; aucun os ne semble être entamé.

La *cavité péritonéale* ne contient pas de liquide. Quelques taches blanchâtres de discrète dimension existent au niveau du Douglas. L'*épiploon* est épaissi (tumoral ?), présentant quelques discrètes membranes fibrineuses.

La *rate* (85 gr.) est atrophiée, anémique, le *pancréas* sans lésions macroscopiques, les *voies biliaires* perméables, la *vésicule* ne contient pas de calculs. Le *foie* (1.420 gr.) est d'aspect anémique avec une légère dégénérescence graisseuse, sans métastase ; le *tube digestif* sans lésions macroscopiques. Des *capsules surrénales*, la droite est d'aspect normal ; la gauche (185 gr.), considérablement augmentée de volume, est, à la coupe, d'aspect identique à celui de la masse tumorale fessière. Les *reins* (dr. 100 gr., g. 105 gr.) sont pâles, de dessin bien conservé. L'*utérus* et les *trompes*, d'aspect normal. Les *ovaires*, par contre (dr. 220 gr., g. 260 gr.), entièrement tumoraux : macroscopiquement, aucun tissu ovarien ne subsiste ; l'aspect de la tumeur est identique à celui de la tumeur fessière.

Il n'y a rien d'intéressant dans la cavité thoracique.

Un ganglion (grosseur noix) apparaît nettement néoplasique, au niveau du triangle de Scarpa.

L'autopsie du *système nerveux* est plus instructive encore. Les méninges, le cerveau et la moelle ne présentent, macroscopiquement, pas de lésions. Le nerf optique droit est épaissi (environ le double du gauche) de la périphérie jusqu'au niveau du chiasma (fig. 3). Les nerfs périphériques examinés (médians, cubitaux, musculo-cutanés, brachio-cutanés internes, sciatiques (partie distale du sciatique droit) (fig. 4), poplités internes et externes, saphènes externes) présentent de multiples renflements fusiformes, translucides, d'un demi à un centimètre de longueur. Macroscopiquement il n'existe aucune lésion des nerfs pneumogastriques, radiaux et du phrénique au niveau du péricarde.

Le *diagnostic d'autopsie* est donc, à ce qu'il semble : Maladie de Recklinghausen. Tumeur fessière (du même genre ?) avec des métastases ganglionnaires, péritonéales, ovariennes et surrénaliennes.

Examen histologique.

En vue d'exposer le plus clairement possible le résultat de nos recherches, nous parlerons d'abord brièvement de l'histologie des organes en général (dans une maladie comme celle que nous étudions ici l'étude complète d'une autopsie, même avec ses caractères négatifs, apparemment sans intérêt, peut prendre demain une importance considérable), des lésions de la peau et du système nerveux ensuite, et nous aborderons, enfin, la description des formations néoplasiques.

a) *Organes.*

Seins : Dans un stroma, formé de tissu conjonctif hypertrophique et presque entièrement scléreux, on voit quelques acini sensiblement atrophiés ainsi que plusieurs canaux galactophores de forme irrégulière, en partie dilatés. Il n'y a pas d'infiltration inflammatoire.

Cavité péritonéale : Au niveau du Douglas, la paroi de la vessie montre une adventice fortement scléreuse d'où partent des formations tumorales (v. sous d.).

L'*épiploon* présente des vaisseaux gorgés de sang. En plus, il est envahi par la tumeur.

Rate : A côté de territoires où l'on note de la congestion passive et quelques petites hémorragies, il y a des plages où les sinus dilatés sont entièrement vides. La pulpe blanche est indemne. Les trabécules sont sensiblement épaissis.

Le tissu glandulaire du *pancréas*, ainsi que les îlots de Langerhans, ont l'aspect normal. Par contre, il y a hypertrophie et sclérose du tissu de soutènement.

Le *foie* montre des lésions de congestion passive, d'œdème et d'une discrète dégénérescence graisseuse.

Surrénales : Au niveau de la corticale, on note quelques nodules hyperplasiques. La capsule surrénale gauche est envahie par la tumeur.

Reins : Les vaisseaux grands, moyens et petits, ainsi que les anses dilatées des glomérules, sont gorgés de sang. En outre, il y a une légère sclérose de la médullaire.

L'*utérus*, de conformation normale, présente des cellules néoplasiques au niveau de quelques lymphatiques, ainsi qu'un revêtement tumoral de sa séreuse.

Les *trompes* sont entièrement sclérosées, l'épithélium en grande partie desquamé. L'une contient du tissu graisseux et un petit ganglion lymphatique, tandis que l'autre est envahie par la tumeur.

Ovaires : Il n'y a guère que la zone corticale où l'on découvre, çà et là, un peu de tissu propre à l'organe, ainsi que de très rares follicules primordiaux. L'épithélium de surface a presque entièrement disparu et le centre est occupé par la tumeur.

Les *poumons* montrent de la congestion passive, de l'œdème et des lésions de bronchite chronique.

Cœur et aorte : aucun signe pathologique.

Le corps thyroïde est constitué par des vésicules de taille assez volumineuse, régulières et riches en colloïde bien colorable. Par endroits, le stroma est épaissi et présente des infiltrations lympho-plasmocytaires. On relève quelques métastases.

Les *ganglions* au niveau du cou montrent une sclérose assez accentuée, tandis que ceux qu'on a prélevés au niveau du triangle de Scarpa, sont largement envahis par la tumeur.

Hypophyse : Sur les coupes examinées, les deux sortes de cellules chromophiles sont très nombreuses. Les vaisseaux, à parois épaissies, sont gorgés de sang.

Le *tube digestif* macroscopiquement entièrement normal, n'a pas été examiné au microscope.

b) *Peau.*

Au microscope, les parties pigmentées présentent l'image de ce que les auteurs allemands appellent des « taches de Recklinghausen : couche basale de l'épithélium malpighien chargée de mélanine d'une façon régulière et uniforme, quelques chromatophores périvasculaires dans le derme, absence d'amas cellulaires à ce niveau ; en somme pas de nids næviques. Toutefois, il n'y a, en ces points, ni gonflement des terminaisons nerveuses, ni hypertrophie des glandes sous-cutanées.

Par contre, au niveau de la moitié droite du thorax où l'on avait constaté quelques saillies blanchâtres, les préparations histologiques montrent, sous un revêtement malpighien normal, non pigmenté, une sclérose importante du derme ainsi que des formations nodulaires qui se rattachent aux nerfs. Il y a, en effet, à côté de faisceaux normaux, quelques-uns dont on ne reconnaît l'origine que par leur voisinage et le périnèvre qui forme la capsule, et d'autres où une partie des tubes a disparu, cédant la place à un tissu d'aspect vaguement mucoïde, pauvre en cellules, parfois œdémateux.

Nous reviendrons sur ces lésions en parlant des nerfs périphériques où elles sont semblables mais plus accentuées.

c) *Système nerveux.*

1° *Système nerveux central.*

De multiples fragments prélevés tant au niveau de l'écorce cérébrale que des grands noyaux centraux et du cervelet ne montrent pas de lésions. Par contre le bulbe, dans la

région des noyaux de la VI[e] à la IX[e] paire, présente des fibres névrogliques épaissies et proliférées, situées de préférence autour des vaisseaux ou s'infiltrant dans la circonférence dorsale de l'organe où elles forment comme de minuscules papillomes. Cette lésion est entièrement diffuse et discontinue.

Les préparations faites à différents niveaux de la moelle épinière ne montrent rien d'anormal.

2° *Nerfs optiques.*

Tandis que le nerf optique gauche est de conformation normale, le droit présente une

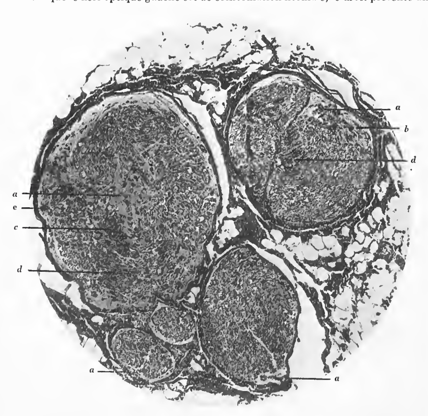


Fig. 5. — Nerf sciatique gauche. — Fixation Dubosq — Coloration trichrome de Masson. — Grossissement 125 X. A gauche, un faisceau dont les tubes sont séparés du périnèvre par un tissu œdémateux, pauvre en cellules, contenant des éléments collagènes « hachés » et des vaisseaux à paroi épaissie. La lésion se poursuit à l'intérieur et se retrouve, moins accusée, dans les autres faisceaux.

a, lésions dégénératives ;
b, éléments collagènes ;
c, vaisseaux à paroi épaissie ;
d, formations en tourbillon avec prolifération cellulaire.

surface de section environ quatre fois plus grande. Cette augmentation est due à une prolifération diffuse et importante d'éléments névrogliques qui entourent, compriment et envahissent près de la moitié des faisceaux nerveux, communiquant, en outre, avec la gaine interne où ils s'infiltrent. Sur une coupe longitudinale, passant à travers le chiasma, on constate que la lésion s'étend jusqu'à ce niveau où elle se perd sans limite précise, se poursuivant vers la naissance du nerf gauche, mais laissant intactes les parties centrales.

3° *Nerfs périphériques.*

Les lésions que nous allons décrire nous paraissent les plus intéressantes (fig. 5). Elles

se rencontrent aussi bien le long de la plupart des troncs nerveux examinés (voir le protocole d'autopsie) qu'au niveau de nombreux nerfs viscéraux (pancréas, surrénales (1), reins, cœur, aorte), rencontrés par hasard sur les préparations histologiques de ces organes.

D'une part, on voit sur des coupes transversales, au milieu d'un faisceau nerveux normal, quelques tubes qui se sont retournés, arrivant obliquement ou longitudinalement sur le plan de la coupe où ils engendrent de petites formations en tourbillon ou en zigzag. A ce niveau, on constate une prolifération importante de cellules qui présentent des noyaux ovalaires ou allongés, à chromatine fine, et se disposent selon l'axe des tubes soit en se suivant de près et s'inclinant légèrement l'une vers l'autre, soit en restant côte à côte, esquissant ainsi des formations « polarisées ». En même temps, on remarque une augmentation des gaines de Plenk-Laidlaw. Coupées transversalement, ces formations présentent des paquets de tubes minuscules, souvent imparfaitement cloisonnés. Dans les nodules plus importants, les fibres collagènes de l'endonèvre deviennent plus épaisses. Ces deux couches fibrillaires restent intimement liées aux tubes, même lorsque ceux-ci sont séparés par de l'œdème.

Si la lésion s'accentue (on la suivra mieux sur des coupes longitudinales), on ne distingue plus bien les éléments nucléés. Les préparations colorées au trichrome de Masson ou selon la méthode de Heidenhain montrent alors des tubes nerveux où l'endonèvre entoure un cylindre protoplasmique rouge, assez volumineux, présentant des renflements plus foncés qui correspondent probablement aux noyaux. Plus loin encore, on voit parfois des gaines qui ne contiennent plus que de rares éléments séparés, assez riches en chromatine, la bande cytoplasmique ayant disparu.

Les mêmes ou d'autres faisceaux peuvent présenter une seconde anomalie qui, à première vue, semble être indépendante de ce processus proliferatif. On voit des paquets de tubes se dissocier ou se séparer du périnèvre, l'espace intermédiaire restant libre d'abord mais prenant bientôt une faible teinte, comme de l'œdème, se colorant comme s'il était cloisonné par de très fines fibrilles. A un stade plus avancé, on y rencontre des cellules d'aspect variable, pouvant dériver d'éléments schwanniens ou mésenchymateux, en plus de quelques monocytes et plasmocytes. En même temps, ces territoires sont envahis par des nappes collagènes, trapues et grossières, comme hachées, et qui n'ont apparemment aucune connexion avec les cellules, mais proviennent du centre du faisceau.

Quand ces lésions, d'aspect dégénératif, n'ont pas de rapport avec les phénomènes de prolifération, elles forment des nodules minuscules que l'on rencontre au milieu d'un faisceau nerveux et qui sont contournés par les tubes, à moins qu'ils ne s'intercalent entre les éléments nerveux et le périnèvre intact.

Mais lorsque ces nodules intéressent un faisceau entier, les deux processus pathologiques se combinent. Il arrive, en effet, qu'à un moment donné des tubes « en zigzag », aux longues bandes protoplasmiques, partent en éventail. A la naissance du nodule, on les suit assez bien. Les espaces intermédiaires son anhistes, mais bientôt on y découvre un liquide faiblement colorable et, plus loin, ils se peuplent de cellules et de ces éléments collagènes, trapus et hachés, que nous venons de décrire. A ce niveau, les tubes ne sont plus visibles que sur de courts trajets et leur endonèvre épaissi ressemble à s'y méprendre aux autres éléments collagènes. Pourtant, l'argentation y met en évidence des cylindraxes soit renflés en chapelets, soit nettement dégénérés et, d'autre part, quelques neurites très fins comme on les voit dans les tissus de régénération des nerfs.

Ces nodules renferment souvent des vaisseaux à paroi non hyalinisée, mais épaissie par prolifération de la tunique interne, processus qui peut s'accentuer jusqu'à l'obstruction complète de la lumière. Cette sclérose vasculaire s'étend parfois à l'épinèvre. Par ailleurs, on voit des capillaires tortueux, ramassés sur eux-mêmes et qui donnent l'impression de glomérules, leur lumière se présentant de quatre à six fois sur le plan d'une coupe.

(1) Nous constatons qu'un gros paquet de ganglions sympathiques, prélevé par hasard sur une coupe de surrénale, ne montre aucune lésion, non plus que des cellules ganglionnaires qui se trouvent dans un faisceau du pneumogastrique.

Ajoutons que le périnèvre est partout de conformation normale. Il suit simplement l'évolution des nodules qu'il entoure comme une capsule.

d) *Tumeur.*

Au niveau de la *fesse* droite, le nerf sciatique, présentant par ailleurs les lésions décrites ci-dessus, est entouré par une masse tumorale qui s'infiltre entre les faisceaux provoquant une prolifération assez importante du périnèvre et de l'épinèvre, sauf dans les zones où ceux-ci ont disparu, les cellules néoplasiques encerclant directement les tubes nerveux (fig. 6).



Fig 6 — Tumeur entourant le nerf sciatique droit. — Fixation Duboscq. — Coloration azo-carmin de Heidenhain. — Gross. 65 X. La tumeur, disposée en faisceaux entre-croisés, est constituée par des cellules fusiformes. Des éléments collagènes, provenant de l'épinèvre et du périnèvre, la traversent à ce niveau. Au milieu, un faisceau nerveux dégarni du périnèvre. A droite, le nerf sciatique.

a, tumeur ;
b, éléments collagènes ;
c, faisceau nerveux dégarni du périnèvre;
d, formations en zigzag. Prolifération des couches lamellaires qui ne contiennent que de rares cellules ;
e, formations en zigzag. Prolifération cellulaire. Les gaines sont remplies de noyaux et de bandes protoplasmiques.

Cette tumeur, ordonnée en bandes et faisceaux parfois entrecroisés, se compose d'éléments fusiformes, centrés d'un grand noyau ovalaire ou allongé, vésiculeux, clair, parsemé de quelques grains de chromatine assez grossière, au bord souvent hyperchromatique et muni d'un ou de deux nucléoles bien nets. Le protoplasma, homogène et faiblement colorable, est assez volumineux. En général, les cellules sont indépendantes et bien délimitées, mais il y a des plages où elles forment comme un syncytium.

Par endroits, la tumeur perd sa structure en bandes et l'on ne voit plus que des éléments isolés ou réunis en petits groupes, dont les noyaux deviennent ronds, encore plus clairs et parfois immenses, tandis que la bordure cytoplasmique augmente et prend des formes polygonales ou arrondies, donnant à la cellule un caractère épithélioïde.

On rencontre, en outre, quelques éléments polyédriques, souvent triangulaires, à protoplasma granuleux, nettement éosinophile, centrés d'un ou de plusieurs noyaux petits et foncés et présentant quelquefois des prolongements amœboïdes, ainsi que de rares cellules d'aspect lymphocytaire.

Les signes de croissance rapide et de malignité sont évidents. On trouve des atypies

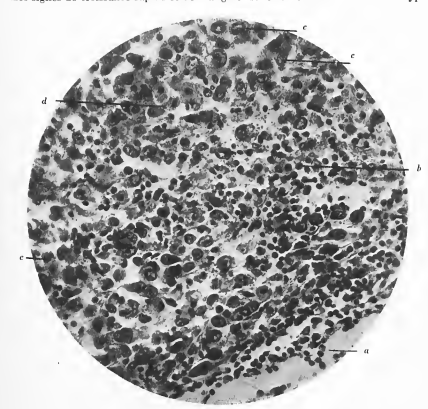


Fig. 7. — Métastase dans un ganglion lymphatique. Fixation Dubosq. — Coloration hémalun-érythrosine-safran. — Grossissement 450 X. A droite en bas, on voit un sinus lymphatique, et l'on reconnaît des lymphocytes épars parmi les éléments tumoraux. Ceux-ci ne présentent plus de disposition typique.
a, sinus lymphatique;
b, lymphocytes;
c, cellules à grand noyau clair;
d, cellules éosinophiles à petit noyau foncé;
e, cellule contenant plusieurs noyaux.

cellulaires, des monstruosités nucléaires, de nombreuses mitoses, des territoires d'hémorragie, de nécrose et de liquéfaction.

Cette conformation de la tumeur est la même au niveau des différentes *métastases* :

Dans les *ganglions* du triangle de Scarpa, le tissu lymphatique ne subsiste qu'à la périphérie, et, là encore, on voit comme de petites embolies cancéreuses. Tout le centre est occupé par la tumeur qui se constitue surtout des cellules épithélioïdes, tandis que les structures en faisceaux et les éléments fusiformes y sont moins accusés (fig. 7).

Au niveau du Douglas, le néoplasme forme comme un revêtement épithélial de la

séreuse de l'utérus et de la vessie. En effet, les cellules tumorales, longeant des capillaires tout droits, partent en angle droit sur le chorion très scléreux du péritoine viscéral, dégarni de son épithélium, de façon que cette image est grossièrement comparable à celle d'une *muqueuse gastrique* (fig. 8).

La propagation de la tumeur montre un caractère plus envahissant au niveau de l'*épiploon* où les éléments néoplasiques s'infiltrent irrégulièrement dans la graisse.

Le tissu de la *surrénale gauche* en est détruit en grande partie, les cellules tumorales étant en contact direct avec celles de l'organe.

Au niveau des *ovaires*, on note surtout de grandes plages d'hémorragie et de nécrose

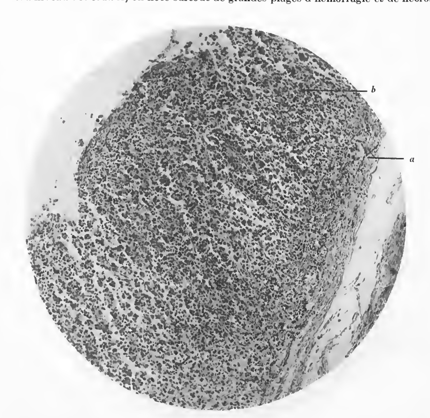


Fig. 8. — La disposition de la tumeur au niveau du Douglas. — Fixation Duboscq — Color. hémalun-érythrosine-safran. — Gross. — La tumeur revêt la séreuse à la façon d'un épithélium. Les cellules se disposent en bandes parallèles, longeant d'assez nombreux capillaires.
a, chorion péritonéal de la vessie ; — *b*, tumeur.

au centre. Par ailleurs, toute la périphérie est envahie par les cellules tumorales qui s'infiltrent, également, dans la muqueuse d'une *trompe*.

Le *corps thyroïde* présente des métastases microscopiques, limitées au tissu interstitiel.

A part ces modifications, la conformation de la tumeur est partout la même qu'au niveau de la fesse avec, cependant, une diminution accentuée de la disposition en faisceaux et des éléments fusiformes. Les cellules rondes et polygonales à grand noyau vésiculeux prédominent, accompagnées, dans une proportion plus faible mais constante, d'éléments éosinophiles à petit noyau foncé, surtout au niveau des ovaires. Signalons, en plus, qu'elles occupent la lumière de nombreux lymphatiques et de plusieurs veines.

Les cellules tumorales ne contiennent ni glycogène (fixation Carnoy et alcool, carmin de Best), ni mélanine (méthode de Fontana), ni mucine (muci-carmin), mais elles sont, par contre, assez riches en graisses neutres, et lipoïdes phosphorés et non phosphorés (Soudan III, bleu de Nil).

Stroma : Par la méthode de Heidenhain (azo-carmin), on constate que les éléments néoplasiques n'édifient pas de trousseaux collagènes. Il n'y a guère que de rares travées conjonctives à la base de certaines formations tumorales (prolongements de la capsule au niveau de la fesse, chorion péritonéal au niveau du Douglas, etc.), ainsi que quelques

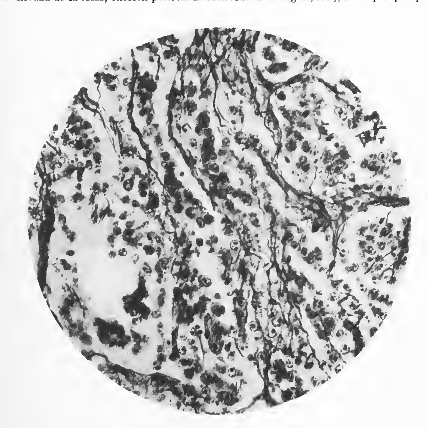


Fig. 9. — Mise en évidence du réseau fibrillaire de la tumeur, au niveau de la surrénale gauche. — Coupe à la congélation. — Coloration selon la méthode de del Rio Hortega. Grossissement 450 ×. — La structure est en partie alvéolaire. Les travées conjonctives sont formées par des faisceaux de très fines fibrilles, colorées en noir. Elles renferment des paquets de cellules indépendantes et elles émettent quelques prolongements dans les « alvéoles ».

éléments clairsemés qui dérivent de l'épinèvre du sciatique et qui ne se trouvent que dans le voisinage immédiat de ce nerf.

D'autre part, les colorations au trichrome de Masson et au carbonate d'argent de Laidlaw mettent en évidence de très fines fibrilles qui accompagnent les cellules tumorales un peu partout. Au niveau du Douglas, elles se disposent en ligne droite, elles suivent les faisceaux de la tumeur majeure, tandis que dans les ganglions, elles sont presque inexistantes. Ajoutons que, sur les préparations imprégnées selon la méthode de Laidlaw, elles apparaissent en noir.

La question du stroma étant de la plus haute importance, nous avons étudié, en outre, plusieurs coupes à la congélation, imprégnées au laboratoire de M. del Rio Hortega à

l'Hôpital de la Pitié, selon différentes variations de sa méthode, et que l'illustre savant a bien voulu interpréter lui-même. Ces préparations plus épaisses (15 μ) font voir que la masse tumorale qui semblait être constituée presque uniquement d'éléments cellulaires, s'accompagne, en réalité, de tout un réseau de fibrilles de réticuline. Celles-ci se disposent parfois en faisceaux longitudinaux, un peu comme dans les neurinomes, mais généralement elles sont plus denses ou bien elles forment des structures alvéolaires qui renferment des paquets de trois à une vingtaine de cellules (fig. 9).

D'autre part M. del Rio Hortega n'a découvert aucun élément nerveux dans les formations tumorales et il croit que les grandes cellules indépendantes proviendraient d'éléments allongés de nature fibroblastique.

La *vascularisation* de la tumeur est irrégulière et assez faible. Elle se fait surtout par des capillaires à paroi très mince, souvent de type embryonnaire, ce qui explique, peut-être, la présence de nombreuses plages d'hémorragies. Ajoutons qu'il n'y a pas de lacunes sanguines comme on les voit couramment dans les sarcomes fibroblastiques.

Discussion.

1° *Le diagnostic de « Maladie de Recklinghausen ».*

En présence de ces constatations histologiques, on peut se demander s'il s'agit là vraiment d'une maladie de Recklinghausen, dite « neurofibromatose généralisée ». Au cours de l'observation clinique, ainsi qu'à l'autopsie, tout semblait parler en faveur de ce diagnostic. Mais il faut avouer que, malgré des recherches approfondies, nous n'avons pu découvrir ni un seul neurinome, neuro-fibrome ou gliome périphérique, ni non plus de proliférations de corpuscules tactiles. Toutes les lésions « bénignes » des nerfs et du tissu sous-cutané, rentrent plutôt dans le cadre des processus hyperplasiques et dégénératifs (c'est-à-dire ni inflammatoires ni tumoraux) et, ceci, même au niveau du nerf optique où il s'agit de *gliomatose et non pas de gliome.* Quant aux formations tumorales, elles sont d'emblée et nettement malignes, ce qui pourrait faire penser à l'ancienne distinction d'une neuro-fibrosarcomatose primitive (Cestan, Philippe et Oberthür).

Nous persistons, cependant, à croire que le cas qui nous occupe doit rentrer dans le vaste cadre de la maladie de Recklinghausen. Nous pensons que les manifestations de celle-ci, certes, très variées, remontent probablement toutes à une même lésion initiale : car les nombreuses observations publiées à ce sujet nous montrent que tous ces différents troubles sont capables de se combiner entre eux et qu'on ne saurait en séparer des groupes schématiques, sans forcer les faits. En faveur de ce diagnostic, nous alléguons spécialement :

1° L'aspect clinique de la maladie, le rôle avéré d'un facteur héréditaire ainsi que la conformation macroscopique des nerfs périphériques.

2° Les taches pigmentaires, qui peuvent être la seule manifestation dans les formes frustes de la maladie de Recklinghausen, d'autant que leur aspect histologique est en tout point conforme aux descriptions classiques de ces pigmentations.

3° L'argument que de nombreuses observations mentionnent ou présentent, à côté de neurinomes typiques, des lésions nerveuses, sembla-

bles à celles que nous avons décrites. Nous croyons même que celles-ci constituent le point de départ des formations tumorales, ce que nous allons exposer dans un paragraphe spécial.

4° La gliomatose du nerf optique enfin est une complication de la maladie de Recklinghausen, de plus en plus connue. D'après Fleischer, elle se rattacherait uniquement à cette affection.

2° *Les lésions centrales.*

On sait depuis longtemps que le système nerveux central est souvent atteint au cours d'une neurofibromatose généralisée. Si certains auteurs pensent que les observations d'affection périphérique et centrale chez un même sujet sont relativement rares, on peut leur objecter que, même dans les cas où l'autopsie a pu être faite, l'examen histologique du cerveau et de la moelle est souvent très sommaire sinon inexistant ; ceci d'autant plus que l'observation clinique et l'examen neurologique ne révèlent généralement aucun trouble fonctionnel.

Anatomiquement, il s'agit le plus souvent de gliose diffuse, comme dans notre cas où elle se limitait à la région bulbaire et où il n'y avait guère qu'une *gliose périvasculaire et marginale de Gierke*. La gliose peut être bien plus importante et intéresser presque tous les centres nerveux ainsi que les méninges (Harbitz). D'une manière analogue à ce que l'on constate au niveau des nerfs périphériques, cette prolifération du tissu de soutènement central peut céder la place à des formations tumorales et l'on verra des gliomes, surtout des astrocytomes, plus rarement des glioblastomes (Guillain). On décrit, en outre, des épendymomes, des tumeurs choroïdiennes, assez fréquemment des méningoblastomes, parfois des méningo-sarcomes et même des angiomes (Orzechowski et Nowicki). D'autre part, il y a lieu de signaler que l'on trouve des lésions de sclérose en plaques, de syringomyélie, d'hydromyélie (Katzenstein) et d'autres processus dégénératifs. Schairer attire l'attention sur les hernies cérébrales, souvent de structure gliale, desquelles nous rapprocherons la gliose marginale de Gierke que nous avons relevée dans notre observation.

La gliomatose du nerf optique est à peine moins connue que les lésions centrales. Il est classique de la voir s'étendre de la périphérie jusqu'au niveau du chiasma où elle se perd (Scherer). Histologiquement elle constitue ce qu'Oberling et Nordmann ont appelé la « gliomatose neuro-périnerveuse du nerf optique ».

Là aussi, les troubles fonctionnels peuvent survenir très tard comme dans notre cas, ou même complètement faire défaut (Fleischer) ; mais, d'autre part, il n'est pas rare de voir des sujets, atteints de neuro-fibromatose, borgnes ou même aveugles. Garner et Frazier parlent d'une famille dont 38 membres étaient sourds et 15 frappés de cécité.

3° *Interprétation des lésions nerveuses.*

Pour Verocay, qui trouvait des lésions semblables à celles décrites ci-

dessus dans des nerfs macroscopiquement indemnes, elles n'avaient rien à faire avec les neurinomes, bien qu'il en ait vu quelques-unes en continuation avec une formation tumorale.

Pick et Bielschowsky les étudièrent plus spécialement. Ces auteurs ont constaté qu'elles commençaient par une prolifération des cellules de Schwann qui, en même temps, s'inclinaient légèrement vers l'axe du tronc nerveux. Les noyaux, typiques à la naissance du nodule, s'allongeaient plus loin, jusqu'à prendre la forme d'éléments mésenchymateux, d'autant plus que la granulation π de Reich disparaissait rapidement. Les tubes s'élargissaient et, au lieu d'une gaine myélinique, on ne voyait plus qu'une masse protoplasmique continue, correspondant aux cellules de Schwann proliférées et à leurs prolongements. En outre, ces auteurs ont relevé, dans ce qu'ils appelaient des « phénomènes de prolifération discontinue », des bourgeonnements de vieux cylindraxes qui, parfois, s'entouraient d'une fibrille en spirale. C'est la seule constatation que nous n'ayons pas faite également sur nos préparations. D'autre part, Pick et Bielschowsky parlent des renflements fusiformes qui s'observent aussi au niveau des cylindraxes.

Rappelons que Durante définissait les tumeurs nerveuses de la maladie de Recklinghausen comme intra-fasciculaires, qu'il avait constaté la prolifération des cellules, la décoloration, puis l'absence de myéline, les gaines de Schwann ne renfermant plus que du protoplasma et des noyaux. Une grande partie des figures qu'il représente dans le traité de Cornil et Ranvier, sont entièrement conformes à ce que nous avons constaté sur nos préparations.

D'autres auteurs auront vu des phénomènes semblables, sans y attacher de l'importance, comme Gray qui, dans un travail où il veut prouver la provenance périneurale d'un nodule, représente sur sa figure 7 (coloration de la myéline) une belle petite formation en tourbillon qu'il paraît ignorer.

Or, la même prolifération des cellules de Schwann, leur disposition oblique lorsqu'elles se suivent, parallèles quand elles restent côte à côte, les mêmes bandes protoplasmiques qui remplissent les tubes, l'accroissement des gaines de Plenk-Laidlaw. l'épaississement de l'endonèvre jusqu'à la sclérose, se retrouvent dans les « schwannomes expérimentaux » de Masson. On lira dans le travail de cet auteur comment il en dégage l'histogénèse des neurinomes. Nous n'avons qu'à nous occuper des formations en tourbillon et en zigzag que nous avons décrites, mais nous constatons que ces processus prolifératifs ressemblent étrangement aux premières altérations tissulaires qui mènent vers le schwannome, au point que nous n'hésitons pas à les interpréter comme neurinomes microscopiques et rudimentaires.

Du reste, ce ne sont pas là les seuls points concordants entre les lésions nerveuses que nous avons décrites et les phénomènes qu'on observe à l'étude des neurinomes. Ces tumeurs subissent régulièrement une dégénérescence « mucoïde » (aspect réticulé, cellules étoilées), elles

deviennent facilement œdémateuses ; souvent, le nombre des cellules diminue, elles peuvent même disparaître entièrement, et le nodule ne renferme plus que des éléments collagènes, gonflés, grossiers et trapus. Enfin, la sclérose vasculaire et la disposition des capillaires en glomérules, sont d'observation courante.

Nous avons fait les mêmes constatations sans qu'il y ait eu de tumeur, avec la seule différence qu'il nous semble que les lésions d'ordre dégénératif (œdème et sclérose) ne sont pas forcément liées aux phénomènes de prolifération, mais qu'elles peuvent se produire d'emblée.

Nous constatons donc que dans la maladie dite de Recklinghausen l'on peut observer, côte à côte, des lésions d'ordre dégénératif, hyperplasique ou tumoral qui atteignent tous les tissus qui accompagnent les nerfs, la névroglie aussi bien que les gaines de Schwann et de Plenk-Laidlaw ainsi que l'endo-, péri- et épinèvre. Comme, d'autre part, il s'agit d'une affection éminemment héréditaire (nous en parlerons dans un paragraphe spécial), nous sommes amenés à émettre l'opinion que l'on pourrait considérer la maladie de Recklinghausen comme une *incompatibilité constitutionnelle* des conduits nerveux *avec leur tissu de soutènement*, que celui-ci soit ectodermal ou mésenchymateux.

De ce point de vue, la question de l'origine tissulaire des « neuro fibromes » perd son importance, et nous sommes d'accord avec Scherer qui pense qu'*on ne s'occupe pas suffisamment de l'unité fonctionnelle qu'un nerf représente*. En effet, il nous paraît plus important de savoir que la cause première de cette affection réside dans les nerfs qui, peut-être, produisent des phénomènes d'irritation sur leur tissu de soutènement, que de constater que telle ou telle tumeur est constituée par des cellules ectodermales ou mésenchymateuses. C'est en ce sens qu'il nous a paru intéressant d'attirer l'attention sur le fait que la maladie de Recklinghausen n'est pas forcément une affection tumorale.

Pourtant, loin de nous de vouloir diminuer l'importance des questions histogénétiques. Considérant les travaux de Bard et de son école, de Verocay, de Pick et Bielschowsky, de Lhermitte, Nageotte, Masson et de tant d'autres, nous sommes persuadés de l'origine schwannienne des gliomes périphériques. Scherer, découvrant des centres germinatifs de cellules nerveuses dans un neurinome, vient de donner un nouvel argument en faveur de cette théorie. Pareillement Seiler qui a observé des structures neurinomateuses dans un ganglio-neurome typique du grand sympathique, ainsi que Förster et Gagel qui décrivent une « schwannose » diffuse du système nerveux central chez un sujet atteint de neurofibromatose généralisée.

Nous voudrions simplement faire remarquer que la question histogénétique est subordonnée à celle qui s'occupe du facteur causal de cette maladie. Cette idée est très bien exposée dans l'argument crucial que Verocay objectait aux défenseurs de la théorie conjonctive : « Comment se fait-il, dit-il à peu près, que, s'il s'agit d'une malformation mésenchymateuse, on doive constater que c'est uniquement le tissu conjonctif des

nerfs qui produit des neurinomes ? » Ce qui ne veut pas dire que ces tumeurs ne pourraient être constituées par des éléments mésenchymateux, mais qu'il est évident qu'il faut chercher le facteur étiologique, initial, au niveau des nerfs.

Nous insistons sur ce point parce qu'il nous semble que c'est en ce sens qu'il faudrait étudier la sclérose vasculaire et les pigmentations qui font partie des manifestations de la maladie de Recklinghausen. Personne ne prétendra que la prolifération des tuniques vasculaires, spécialement de l'intima, ne se fasse aux dépens du tissu conjonctif. Mais, est-ce à dire que les plexus neuro-vasculaires n'y interviennent pour rien ? D'autre part, cette curieuse accumulation de mélanine dans les cellules basales de l'épithélium malpighien nous renseignera, peut-être, un jour définitivement sur le rôle que détiennent les nerfs dans la production des pigmentations.

Masson admet que les cellules naeviques ont la valeur d'éléments névrogliques périphériques et Soldan avait déjà considéré les taches pigmentaires comme une conséquence de ce qu'on appelait alors la « fibromatose du tissu conjonctif des nerfs ».

C'est en ce sens que nous aborderons maintenant l'étude des formations tumorales, en prenant garde de nous servir de pures constatations morphologiques pour en tirer des conclusions sur l'étiologie.

4° *Origine de la tumeur.*

Nous devons reconnaître qu'il nous a été impossible d'établir la provenance de la tumeur, d'une façon indiscutable ; car il ne suffit pas de constater, comme bien des auteurs l'ont fait, que le sciatique ou tel autre nerf en est entouré, pour en déduire l'origine.

Il est vrai que les premières manifestations cliniques ont commencé au niveau de la fesse droite, par un petit nodule très sensible, douloureux à la palpation, ce qui paraît indiquer qu'un nerf (que ce soit le sciatique ou un nerf cutané) a pour le moins été gêné par cette néoformation.

D'autres arguments parlent en faveur d'une origine fessière : d'abord, il s'agit là, incontestablement, de la « tumeur majeure ». La propagation dans les ganglions lymphatiques, situés au niveau du triangle de Scarpa, serait en accord avec les données anatomiques, tandis qu'elle s'accommoderait mal d'une origine ovarienne ou surrénalienne, d'autant plus que les ganglions régionaux de ces organes ne montrent pas de lésion. En outre, l'idée d'une provenance des ovaires supposerait presque l'hypothèse d'une néoformation simultanée dans les deux organes, vu l'identité de leur aspect macroscopique et histologique. Et, d'autre part, les préparations microscopiques ne rappellent en rien les épithéliomas de la surrénale, ni les sympathomes, ganglioneuromes et paragangliomes.

Par ailleurs, tous les nerfs périphériques présentent des lésions, notamment de prolifération, et il est d'observation courante qu'une évolution

maligne se produit le long d'un tronc nerveux, altéré, au cours d'une maladie de Recklinghausen. Allenbach, en 1921, réunit 25 cas de « sarcome du sciatique » dont une partie chez des sujets atteints de neurofibromatose généralisée. Hosoi, étudiant spécialement la transformation maligne de cette maladie, en rapporta 65 observations en 1931, et Stout 110 en 1935. Un pourcentage élevé de cette dernière statistique concernait des néoformations du sciatique, particulièrement au niveau d'une fesse.

Toutes ces considérations nous amènent à être persuadés que la tumeur qui nous occupe provient d'un nerf de la fesse droite, mais nous ne saurions affirmer que c'est le sciatique ou tel autre nerf de cette région, qui lui a donné naissance.

5° *Nature de la tumeur.*

Quand on regarde des coupes, colorées selon les méthodes ordinaires (hémalun-érythrosine-safran, trichrome selon Masson), on se trouve en face d'une tumeur qui ne semble rentrer dans aucun cadre connu. Si les faisceaux de cellules allongées peuvent faire penser à un sarcome fusocellulaire, les régions où prédominent les cellules épithélioïdes à grand noyau clair et vésiculeux, muni d'un ou de deux nucléoles, l'absence de trousseaux collagènes, la structure du néoplasme, surtout au niveau du Douglas, font rejeter ce diagnostic. C'était l'avis de nombreux histologistes experts à qui nous avons montré des préparations, sans leur dire de quoi il s'agissait.

On resterait ainsi dans le domaine des hypothèses. S'agit-il d'un mélanome achromique ? les colorations selon la méthode de Fontana étant négatives ; d'un neurinome malin ? puisqu'on est en présence d'une maladie de Recklinghausen ; d'un épithélioma très atypique dont on ignorerait et l'origine et les caractéristiques ? d'un endothéliome peu ordinaire ?

La présence d'assez nombreuses fibrilles, imprégnées selon la méthode de Laidlaw, et surtout la mise en évidence de la structure conjonctive par la méthode de del Rio Hortega, nous amènent à classer cette tumeur parmi les sarcomes.

Il est vrai qu'un doute subsiste, mais aussi longtemps que nous n'avons pas de données histologiques plus précises pour démontrer la nature biologique exacte d'une cellule, nous ne sommes pas en droit d'appeler cette tumeur d'un autre nom. Il nous paraît insuffisant de rejeter le diagnostic de sarcome, comme Bertrand et Bernard l'ont fait, parce que les cellules sont souvent anastomosées, qu'elles présentent un protoplasma fibrillaire, que la tumeur ne contient pas de collagène et qu'il y a du liquide d'œdème. Mais il est intéressant de noter que ces auteurs, dans un cas semblable, ont eu les mêmes doutes que nous-mêmes.

Si, de façon générale, la classification des tumeurs bénignes de la maladie de Recklinghausen est loin d'être précise, il faut avouer que la

question de leur dégénérescence maligne est encore bien plus embrouillée. Elle l'est particulièrement par le fait que nombre d'observations publiées sont bien incomplètes et que, néanmoins, on s'est basé, à tort, sur elles, pour émettre des hypothèses. Le diagnostic de « sarcome » est pour certains élèves de Penfield une preuve de l'origine mésenchymateuse des neurinomes. Avec autant de raison, les auteurs qui suivent les idées de Masson, pourraient dire que l'histologie de ces tumeurs malignes démontre la faculté qu'ont les cellules de Schwann d'édifier des fibrilles conjonctives. Mais sans nous attarder à considérer ces hypothèses nous allons nous attacher simplement à considérer la question des tumeurs malignes qui se produisent au niveau des nerfs périphériques ou qui surviennent chez des sujets atteints de neuro-fibromatose généralisée, grâce à un bref retour sur le passé.

Garré, en 1892, distinguait le sarcome primitif des nerfs, qui serait un sarcome banal, de la dégénérescence sarcomateuse d'un neuro-fibrome qui serait caractérisée par la malignité locale et la production de métastases très tardive. Il y aurait donc, d'une part le *sarcome primitif d'un nerf*, affection sans rapport avec la maladie de Recklinghausen. Il est vrai que, pour démontrer son existence, il faudrait faire l'autopsie minutieuse et l'examen histologique complet de tout le système nerveux, comme c'est le cas pour le « neurinome isolé ». Stout qui rapporte 28 cas de ces sarcomes primitifs paraît avoir les mêmes doutes sur leur existence réelle, d'autant plus que ces sarcomes ont les mêmes caractéristiques anatomo-cliniques que les tumeurs malignes observées au cours d'une maladie de Recklinghausen. Cependant, jusqu'à ce que la question soit mieux éclaircie, nous voulons admettre que cette affection existe et qu'elle ne dérive pas de la maladie qui nous occupe.

Une deuxième possibilité concerne la *coïncidence* d'une neuro-fibromatose généralisée et d'une tumeur maligne qui n'est pas en relation avec cette maladie. Les observations à ce sujet sont rares, mais il y en a d'indiscutables. Nous citons les cas de Harbitz (épithélioma de l'ovaire et sarcome du mésentère), de Mast et Streamer (épithélioma primaire du foie) et de Winter (sarcome du palais, ensuite épithélioma du sein, enfin épithélioma du pancréas), tumeurs surajoutées à une maladie de Recklinghausen.

Par contre, lorsqu'il s'agit d'un sarcome fuso-cellulaire, comme dans les observations d'Adrian (sarcome du rectum), de Crouzon, Blondel et Lenzinger (observation sans autopsie, il est vrai, et d'après les radiographies reproduites, il pourrait s'agir d'un sarcome ostéogénétique, donc d'une tumeur sans relation avec la neuro-fibromatose), de Feriz (sarcome sous-cutané, d'origine inconnue), de Zuccarelli et Caudière (fibro-sarcome du tibia), il nous semble difficile d'affirmer que la tumeur maligne soit entièrement indépendante de la neurofibromatose. Dans le cas de Berta Aschner, on enleva un sarcome de la cuisse droite, peut-être une tumeur royale, pour trouver à l'autopsie, deux ans plus tard, un sarcome fuso-cellulaire de l'os iliaque avec de multiples métastases viscérales et osseuses.

L'auteur en conclut à une « diathèse tumorale » chez sa malade ; mais il nous paraîtrait aussi logique d'interpréter la deuxième tumeur comme métastase du sarcome de la cuisse.

Restent les tumeurs malignes qui sont *en connexion* avec les lésions de la maladie de Recklinghausen. Il est d'autant plus difficile de les interpréter que la terminologie est très variée, les observations souvent incomplètes et les figures parfois peu nettes. Au premier abord, on pourrait être tenté d'en distinguer deux formes : la dégénérescence maligne d'un neurinome récidivant et une neuro-fibrosarcomatose primitive périphérique, uni ou multicentrique, analogue à la neuro-fibro-sarcomatose centrale de Cestan, Philippe et Oberthür.

Il faut dire qu'on n'a jamais vu, dans une même tumeur, les structures typiques d'un gliome périphérique à côté de celles d'un sarcome et même les observations où un nodule plutôt fibroblastique montre une transformation sarcomateuse sont extrêmement rares. On a décrit des neurinomes atypiques, plus riches en cellules, avec des caractères histologiques de croissance rapide, envahissante, même destructive, et un comportement clinique de « malignité locale ». Le cas de Desmarets, Lhermitte et Leroux en est un bel exemple. D'autre part, on a observé des nodules sous-cutanés, existant depuis des années, qui, à un moment donné, se mettent à pousser rapidement, acquérant le volume d'une tête d'homme, et, à l'autopsie, on trouve une tumeur sarcomateuse, et souvent des métastases.

Mais le neurinome atypique peut s'observer, sans qu'il y ait eu d'intervention. Nous croyons que c'était le cas, dans l'observation d'Orzechowski et Nowicki, pour les nodules d'aspect « sarcomateux », situés au niveau des nerfs acoustique et facial et du pneumogastrique. Les petites tumeurs dans l'observation de Miller nous paraissent également avoir l'aspect de neurinomes malins. Pareillement, les cas de Gray (obs. 1), de Hartmann (1927) et de Verbrugghen, Adrien et Adson rentrent probablement dans cette catégorie. Fittipaldi constata dès la première intervention sur la tumeur, l'atypie de la cellule neurinomateuse, mais lors de la récidive (d'ailleurs un peu éloignée) il n'exclut pas la possibilité d'un sarcome.

D'autre part, la récidive d'un neuro-fibrome paraît pouvoir être de structure nettement sarcomateuse et même produire des métastases. Nous citons les observations de Hosoi, Plenge, Potter et Mc Whorter et celle que Masson a relatée à l'Association française pour l'étude du cancer.

Enfin, les tumeurs qu'on étiquette, dès la première intervention, « sarcomes » ont la même tendance à témoigner d'une malignité purement locale, ce qui n'empêche pas que, plus tard, elles puissent produire des métastases comme dans le cas de Gioia.

La *structure histologique* de ces formations est partie celle d'un sarcome fuso-cellulaire, à noyaux arrondis aux extrémités et souvent très grands, partie très polymorphe. On signale des cellules à petit noyau riche en chromatine (Hartmann, Miller), à grand noyau clair, des cellules géantes (Dew, Feriz, Plenge, Stewart et Copeland, Westphalen, etc.), des noyaux

monstrueusement longs (Plenge, Stout). Les cellules présentent quelquefois des prolongements ou elles se disposent, assez rarement il est vrai, en syncytium (Bertrand et Bernard, Stout). On ne trouve pas de fibres élastiques et rarement du collagène (Bertrand et Bernard, Hosoi, Stout), mais des fibrilles qui s'imprégnent au carbonate d'argent, réalisant parfois des structures alvéolaires (Potter et Mc Whorter). Stout remarque qu'il faut user de colorations spéciales pour les mettre en évidence, qu'elles se disposent, quelquefois, comme dans les neurinomes, mais que, généralement, elles entourent et isolent chaque cellule, ce que nous n'avons pas pu vérifier.

Les caractéres de croissance rapide sont évidents : atypies cellulaires, monstruosités nucléaires, mitoses nombreuses, envahissement de la capsule, au centre de la nécrose et des hémorragies. Parfois, on mentionne de l'œdème (Bertrand et Bernard, Hartmann, Hosoi), mais on n'aurait jamais constaté la présence de mucine (Stout).

D'autre part, ces tumeurs entourent souvent un tronc nerveux (Stewart et Copeland), à moins que celui-ci n'adhère uniquement à la capsule. Le tissu néoplasique ne contient que rarement des fibres nerveuses (Stout) ou même des cellules ganglionnaires (Plenge).

En résumé, ces tumeurs ont l'aspect morphologique du sarcome fusocellulaire avec une tendance marquée vers le polymorphisme, tendance qui se manifeste surtout lors des récidives, ainsi que dans les métastases. Or, ce qu'on appelle un neurinome atypique a, lui aussi, les caractères morphologiques comparables à ceux d'un sarcome polymorphe.

Dès ce moment, il nous semblerait artificiel et, en plus, malaisé de vouloir distinguer deux formes différentes de dégénération maligne des tumeurs de la maladie de Recklinghausen. Nous croyons, au contraire, qu'il s'agit d'une formation identique, qu'on l'appelle neurinome malin, neurosarcome, sarcome neurogénétique, fibro-myxosarcome, fibro-sarcome polymorphe ou encore fibro-sarcome du type de malignité locale (Stout rapporte plus de vingt noms différents, employés dans la littérature).

Tout ceci soit dit sans préjudice pour les questions histogénétiques. S'il est démontré un jour que ces tumeurs proviennent des neurinomes, et donc des cellules de Schwann, elles subiront un sort analogue à celui de nombreux « sarcomes » viscéraux que, plus tard, on a identifiés comme des épithéliomas.

Mais, autre point de vue, la dégénérescence maligne du tissu conjonctif, incorporé dans les nodules de la maladie de Recklinghausen, n'est pas chose impossible. Enfin, il pourrait s'agir de tumeurs mixtes, au même titre que dans les formations bénignes (Klose) ; car on oublie quelquefois par trop que le neurinome pur et typique est en somme assez rare (1),

(1) Nous croyons, cependant, que le neurinome n'est pas aussi rare que Stout le pensse. Cet auteur n'accepte que 191 observations de la littérature et 50 cas personnels. Nous ne le suivrons pas non plus quand il prétend que ces tumeurs ne s'observent que rarement chez des sujets atteints de neuro-fibromatose généralisée, affirmation qui est en contradiction formelle avec les études d'Orzechowski qui, lui, ne reconnaît que très peu d'observations de neurinome solitaire. La preuve de l'existence de cette affection est aussi difficile à fournir que celle du sarcome primitif des nerfs.

surtout au niveau de la périphérie (Eichhoff), qu'on rencontre bien plus souvent des aspects de « neurofibrome » et que, même en étendant la théorie de Nageotte et Masson au point de faire provenir tout ce tissu fibreux des cellules de Schwann, on ne saurait expliquer la présence de formations angiomateuses ou lipomateuses, dans ces tumeurs, sans faire intervenir une participation du mésenchyme, les cellules neuroectodermales agissant au plus comme « organisateurs » (Masson) ou par « induction » (expression des auteurs allemands). C'est dans le même sens que nous voudrions comprendre l'expression de *neurogenic sarcoma* des auteurs américains. Elle pourrait signifier, tout simplement, que ce sont des tumeurs qui s'observent au niveau de nerfs lésés et irrités qui, par cette perturbation même, peuvent provoquer des formations néoplasiques, ce qui expliquerait, peut-être, le comportement clinique assez particulier de ces dernières, sans porter préjudice à la question de la constitution histologique.

Il est vrai que ce terme est parfois employé différemment. Dans un grand travail qui porte ce titre, Stewart et Copeland exposent une conception selon laquelle non seulement toutes les tumeurs malignes de la neurofibromatose généralisée, mais encore nombre d'autres « fibro-sarcomes » scraient constitués par les cellules de Schwann. En faveur de cette hypothése, ils allèguent qu'au stade initial de la transformation maligne on ne rencontre pas de caryocinéses, mais uniquement des divisions amitotiques, que la disposition des cellules par petits paquets rappelle celle des éléments schwanniens qui, en plus, constituent, à ce niveau, le seul élément capable d'une telle prolifération. En ce qui concerne la participation des couches lamellaires, ils font remarquer qu'elle est souvent aussi importante sinon supérieure dans les vrais ganglioneuromes.

Sans les rejeter, nous ne croyons pas ces arguments suffisants pour démontrer l'origine tissulaire de ces tumeurs. Pour ne soulever qu'une objection, il faut dire que, si elles étaient constituées par des cellules de Schwann, on serait pour le moins étonné d'y rencontrer si rarement une véritable disposition en syncytium.

D'autre part, Stout, partant de l'hypothèse mésenchymateuse et croyant que la plupart de ces tumeurs sont de simples fibro-sarcomes, se voit obligé de faire quelques dérogations à sa théorie, ce qui l'améne à établir une classification assez compliquée. D'après cet auteur, il y aurait d'abord des tumeurs histologiquement bénignes qui ,par le seul fait d'une croissance exagérée, peuvent entraîner la mort. Dans une seconde variété, le « malignant neurofibroma », le tissu n'a de caractéres de malignité qu'en certaines régions limitées. Ces tumeurs peuvent récidiver et aussi subir une transformation maligne totale. Histologiquement, elles ne seraient pas assez bien étudiées jusqu'à ce jour, pour qu'on puisse en définir les caractéristiques précises. En troisième licu, il y aurait les fibro-sarcomes fuso-cellulaires qui constitueraient le contingent le plus important des tumeurs malignes de la maladie de Recklinghausen. Ces trois

variétés proviennent probablement de « neurofibromes », formations mésenchymateuses, que l'auteur distingue nettement des neurinomes ou « neurilemnomes » comme il les appelle. Ces derniers n'entreraient qu'à titre exceptionnel en ligne de compte comme tissu originel d'une formation maligne, et Stout ne connaît que deux observations sûres de neurinome récidivant (Desmarets, Lhermitte et Leroux. — Stout 1935).

Enfin, il accepte, d'accord avec Penfield, trois observations de tumeurs neuroectodermales malignes des nerfs périphériques (Garré, Stout, 1918, Lanford et Cohn et Cohn). Son cas personnel concerne une tumeur isolée du nerf cubital avec de nombreuses métastases. Histologiquement, elle était formé par de grandes cellules rondes et présentait des structures en rosettes typiques. Il s'agissait donc d'un neuroépithélioma peu commun et du plus haut intérêt, mais la relation avec la question qui nous occupe n'est pas démontrée et, à ce sujet, les deux autres observations sont bien plus instructives.

Garré décrit, chez un sujet atteint de neuro-fibromatose généralisée, une tumeur récidivante, située au niveau du sciatique, dans le nerf, et composée, d'une part de cellules fusiformes présentant des caractères nets de malignité, d'autre part de petites formations glandulaires et épithéliales. Une observation analogue est celle de Landford et Cohn d'une tumeur récidivante du médian, survenue chez un sujet atteint de maladie de Recklinghausen. Au microscope, on constata une partie fuso-cellulaire, envahissante, mais en plus des plages de cellules épithéliales, disposées comme dans un épendymome. Il est à noter que ces formations neuro-ectodermales se retrouvèrent lors des récidives.

Stout en fait des neuroépithéliomas, accompagnés de fibro-sarcomes des gaines nerveuses, le composant mésenchymateux formant la partie maligne de la tumeur. Il nous semble surtout important que, même en acceptant la théorie sarcomateuse, il faut constater que ces deux observations prouvent que les formations néoplasiques de la maladie de Recklinghausen peuvent relever, au moins en partie, d'éléments ectodermaux. Il est évident que, par là, on sera facilement amené à supposer une participation des cellules de Schwann, mais, comme nous l'avons écrit plus haut, jusqu'ici on n'en a pas de preuve.

Ce que l'on peut affirmer, c'est que tous ces « sarcomes » sont curieusement polymorphes, qu'ils présentent des caractères qui font douter de leur nature conjonctive, qu'ils se forment au niveau d'éléments nerveux, souvent à l'endroit où fut enlevé un neurinome ou un neurofibrome, et que leur malignité n'est parfois que locale.

6° *Métastases et malignité locale.*

La notion de la « malignité locale » de ces tumeurs est désormais classique. Kienböck et Rösler n'acceptent le terme de métastases que pour les rares cas de coïncidence d'une maladie de Recklinghausen avec un néoplasme indépendant de cette affection. Pour les observations qui paraissent contredire ce point de vue formel, ils font valoir la possibi-

lité d'une évolution maligne multicentrique. Hosoi insiste sur la rareté des métastases ; dans 65 cas de transformation maligne, il n'y en aurait eu que 14 fois. Stout calcule également à 20 % le nombre d'observations où la tumeur a produit des métastases. Si ce chiffre était exact, soit dit entre parenthèses, il s'accommoderait mal de la nature de fibro-sarcome banal de ces formations néoplasiques.

Cependant, il ne faut pas oublier que, bien des fois, l'autopsie n'a pas été faite. D'autre part, les neurinomes riches en cellules figurent souvent sous la désignation de « fibro-sarcome » ou de « tumeur d'aspect sarcomateux », ce qui fausse encore la statistique.

En tout cas, les faits macroscopiques et histologiques que nous avons relatés plus haut, montrent d'une façon irréfutable que, dans le cas qui nous occupe, la tumeur royale a donné naissance à de multiples métastases. Non seulement le tissu néoplasique présente tous les caractères de malignité, atypies cellulaires, monstruosités nucléaires, mitoses nombreuses et anormales, croissance rapide et destructive, nécroses et hémorragies, envahissement de tissus sains, etc., mais encore on peut constater l'infiltration dans les ganglions, où les cellules tumorales arrivent parfois par paquets, ainsi que la présence d'éléments néoplasiques dans de nombreux lymphatiques et dans plusieurs veines.

La « malignité purement locale » ne constitue pas la règle générale dans ces sortes de tumeurs ; cette notion s'adresse moins aux tumeurs malignes vraies qu'aux formations d'aspect bénin. En réalité il s'agit, non de malignité, mais de « continuation évolutive », comme pour tant d'autres tumeurs (fibro-sarcomes et lipomes). Cette notion a surtout servi à faire comprendre qu'il est infiniment dangereux d'enlever des nodules de la maladie de Recklinghausen, car on risquera toujours de voir s'y développer une récidive peut-être capable alors d'acquérir les caractères de la malignité. Elle a surtout l'avantage d'exprimer qu'il ne s'agit généralement pas de « récidive », mais de « réapparition », comme Stewart et Copeland le font justement remarquer. La nouvelle tumeur ne provient pas de cellules perdues dans les tissus, elle est engendrée à nouveau par le tronc du nerf coupé qui garde ses lésions et son état d'irritation. Elle peut même se produire plus bas (Allenbach) ou plus haut (Fittipaldi), le long du même tronc nerveux.

D'autre part, cette conception d'un nouvel engendrement d'une tumeur par le nerf coupé doit mettre en garde contre une interprétation histogénétique précipitée. Si, par exemple, on enlève un gliome périphérique, il n'est pas dit que la « récidive » soit constituée par les mêmes éléments tissulaires.

Le siège des métastases sont généralement les poumons (11 fois sur 14 chez Hosoi), parfois le foie, le diaphragme, les os. Il faut souligner que, dans notre cas, la voie lymphatique et la distribution des métastases au niveau des ovaires, d'une surrénale, du corps thyroïde, leur absence dans le foie et dans les poumons sont pour le moins surprenantes s'il s'agissait d'un sarcome banal.

Histologiquement, les métastases peuvent différer légèrement de la tumeur royale en ce sens qu'elles présentent souvent un aspect plus polymorphe : ainsi dans notre cas. Dans l'observation de Hartmann, elles se composaient d'éléments fusiformes, la tumeur originaire n'en renfermant pas. Masson a vu une récidive sarcomateuse qui avait produit des métastases contenant des myofibrilles.

7° *Caractère héréditaire de la maladie de Recklinghausen.*

Le caractère héréditaire de la maladie de Recklinghausen est presque universellement admis. Entre autres conséquences, cette notion a permis d'identifier les formes frustes de cette affection, formes pigmentaires, pigmentaires et osseuses, et peut-être même osseuses pures (1). Récemment, Peyron, Kobozieff et Zimmer résumant et commentant un travail important de L. Zimmer, ont tâché de fixer les lois de transmission. Ils en supposent trois modes :

a) Facteur dominant (A = atteint) accompagné d'un effet létal, donc toujours hétérozygote (Ai (i = indemne).

b) Facteur récessif (a).

c) Facteur dominant, plus un facteur secondaire modificateur ou inhibiteur.

Le travail comporte une étude particulièrement étendue de la première modalité (58 familles avec 347 descendants). D'après les lois mendéliennes, la prévision demande une répartition de 1 Ai (atteint) pour 1 ii (indemne génotype), et on trouve 156 sujets atteints pour 191 indemnes, ce qui correspondrait d'autant mieux à la prévision que le gène A s'accompagne, selon les auteurs, d'un effet létal (la combinaison AA serait absolument mortelle).

Cependant, nous sommes entièrement d'accord avec Carrière, Huriez, Gervois et Dupret qui, dans leur étude importante sur la gliofibromatose de Recklinghausen, concluent quant au caractère héréditaire qu'il serait encore prématuré d'en codifier les lois de transmission. A notre avis, ceci est d'autant plus difficile qu'on ne peut jamais dire qu'un sujet est indemne (ii ou aI. génotype ou phénotype) à moins d'avoir pratiqué l'autopsie et l'étude histologique de tout le système nerveux central et périphérique. Les observations de plus en plus nombreuses de la forme purement centrale de la maladie de Recklinghausen sont là pour le prouver (2) et il ne faut pas oublier que presque seuls les cas à symptômes cliniques évidents viennent à la connaissance des médecins. D'autre part, il sera parfois difficile de savoir si vraiment aucun des procréateurs n'a eu des « taches de Recklinghausen ».

Résumé et conclusions.

Nous avons en somme relaté dans ce long mémoire l'observation d'une malade chez qui le diagnostic clinique était celui de « Maladie de Recklin-

(1) Grenet, Ducroquet, Isaac-Georges et Macé. *Presse médic.*, 1934, p. 2060.
(2) Cf. par exemple Guillain, *Jahrb. f. Psych. u. Neur.*, 1935, p. 15.

ghausen ». Chez elle, tous les nerfs périphériques, certaines régions centrales et un nerf optique présentaient des lésions non tumorales. Chez elle, la tumeur royale, devenue maligne, avait produit des métastases. Si, dans leur ensemble, le comportement clinique, le facteur héréditaire, les taches pigmentaires, ainsi que de nombreux détails des lésions nerveuses elles-mêmes ne font pas douter du diagnostic de maladie de Recklinghausen, bien des faits semblent facteurs discordants qui mettent en doute la valeur de notre diagnostic.

Les lésions centrales en effet se limitaient à une petite gliose diffuse au niveau du bulbe et une gliomatose neuropérinerveuse du nerf optique droit. Celle-ci allait de la périphérie jusqu'au chiasma, comme on peut l'observer au cours d'une neurofibromatose généralisée. Cliniquement, elle ne se manifesta que très tard et faiblement.

Les nerfs périphériques étaient le siège de processus, surtout dégénératifs, mais aussi prolifératifs que l'on peut interpréter comme neurinomes microscopiques et rudimentaires.

Le caractère héréditaire de la maladie de Recklinghausen, et l'association courante de lésions centrales et périphériques qui frappent en première ligne la névroglie et les gaines des nerfs et qui se manifestent par des processus aussi bien dégénératifs que prolifératifs ou tumoraux, nous font émettre l'hypothèse que le facteur commun de cette affection se trouve dans une incompatibilité constitutionnelle des conduits nerveux avec leur tissu de soutènement.

Considérant, d'autre part, le nerf comme une unité fonctionnelle, il s'en suit que les questions purement histogénétiques sont ramenées au second plan, l'intérêt principal étant porté sur l'altération primitive du système nerveux qui peut provoquer des lésions partout où ses éléments sont en contact intime avec les autres tissus.

C'est en ce sens aussi que, probablement, il faudra expliquer la sclérose vasculaire et les pigmentations qui font partie des manifestations de la maladie de Recklinghausen.

La tumeur maligne, dont l'origine au niveau d'un nerf de la fesse droite est très vraisemblable, présente, en partie, des caractères comparables à ceux d'un sarcome polymorphe. Plusieurs facteurs, tels que l'absence d'éléments collagènes et de lacunes sanguines, la constatation de quelques régions où les cellules sont anastomosées, leur aspect souvent épithélioïde, leur disposition en revêtement épithélial au niveau du Douglas, la voie lymphatique et la distribution des métastases font cependant douter de ce diagnostic que, pourtant, nous ne rejetons pas.

Une revue de la littérature nous amène à identifier les neurinomes malins avec ces sarcomes, car toutes ces tumeurs ont ceci de commun qu'elles présentent des caractères comparables à ceux d'un sarcome polymorphe, et d'autres qui font douter de leur nature conjonctive, qu'elles se forment au niveau d'éléments nerveux, souvent à l'endroit où fut enlevé un neurinome ou un neurofibrome, et que leur malignité n'est souvent que « locale ».

Deux observations de la littérature prouve que des cellules neuro-ectodermales incontestables peuvent faire partie de ces tumeurs, mais la nature schwannienne de leurs éléments principaux n'est pas démontrée.

Nous penchons à considérer ces tumeurs, reprenant une expression américaine, comme des sarcomes neurogénétiques en ce sens que les nerfs lésés, agissant comme « organisateurs » ou « par induction », provoquent leur formation, ce qui explique, peut-être, leur comportement de malignité locale et rejette au second plan la question de leur constitution tissulaire.

Il serait, peut-être, possible de former tout un groupe de « tumeurs neurogénétiques » parmi lesquelles il faudrait ranger par exemple les lipomes symétriques, les adéno-lipomes de Launoy et Bensaude, les fibromes envahissants de la peau où notre ami Maurice Perrot a constamment trouvé des formations nerveuses et qui, précisément, ont aussi une « malignité locale » qui pourraient cependant, parfois, se comporter, ultérieurement aussi, comme des cancers.

BIBLIOGRAPHIE

a) Travaux d'ensemble où l'on trouvera des renseignements bibliographiques importants :

LIONETTI (G.). La malattia di Recklinghausen : Neurofibromatosi, 1 vol. Roma, Pozzi, édit., 1933.

SCHARPE (J. G.) and YOUNG (H. R.). Rechlinghausen's Neurofibromatosis ; clinical manifestations in 31 cases. *Archives of Internal Medicine*, 1937, t. 59, p. 299-328.

b) Pour la question des neurinomes, voir spécialement :

ORZECHOWSKI in *Handbuch der Haut-und Geschlechtskrankheiten* (Jadasson), t. XII, 2, p. 163.

STOUT (A. P.). Peripheral manifestations of specific nerve sheath tumor (neurilemoma). *American Journal of Cancer*, 1935, t. XXIV, p. 751-796.

c) Pour la question des tumeurs malignes, voir spécialement :

STOUT (A. P.). Malignant tumors of peripheral nerves. *American Journal of Cancer*, 1935, t. 25, p. 1-36 (110 cas : 28 obs. de sarcome primitif des nerfs. *Bibl. import.*).

d) A titre documentaire, nous ajoutons les cas de :

DEW (H. R.). Sarcome of peripheral nerves. *Australian and New Zealand Journal of Surgery*, 1935, t. 5, p. 48-67.

GIOJA (E.). Evoluzione maligna in morbo di Rechklinghausen (Neurofibromatosi). *Bollettino della Societa medico-chirurgica di Pavia*, 1931, t. 45, p. 139-212.

KAUFMANN (E.). *Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie*, 1922, 7e et 8e édition, p. 1568-1574.

MILLER (A.). Neurofibromatosis, with reference to skelatal changes, compression myelitis and malignant degeneration. *Archives of Surgery*, 1935, t. 32, p. 109-122.

VERBRUGGHEN (A.) and ADSON (A. W.). Malignant neurofibroma of scalp ; report of case. *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1932, t. 28, p. 167-171.

e) Auteurs cités dont les travaux ne figurent pas dans les principaux recueils du paragraphe a de cette bibliographie.

EICHHOFF (E.) et KORBSCH (H.). Ueber multiple periphere reine Neurinome. Mit einem mikroskopischen Bericht. *Archiv für klinische Chirurgie*, 1932, t. 170, p. 246-255.

FLEISCHER. Sehnerventumoren und Neurofibromatose, ihre Therapie. *Berichte über die Versammlung der deutschen ophtalmologischen Gesellschaft*, 1934, t. 50, p. 185-190.

FÖRSTER et GAGEL. Zentrale diffuse Schwannose bei Recklinghausenscher Krankheit. *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1934, t. 151, p. 1-16.

GUILLAIN (G.). Maladie de Recklinghausen avec tumeurs polymorphes du névraxe. *Jahrbücher für Psychiatrie und Neurologie*, 1935, t. 52, p. 15-23.

HARBITZ (F.). Ueber das gleichzeitige Auftreten multipler Neurofibrome und Gliome (Gliomatose) (« periphere und zentrale Neurofibromatose ») auf erblicher Grundlage und mit diffüser Verbreitung in den Rückenmarks — und Gehirnhäuten. *Acta pathologica et microbiologica scandinavica*, 1932, t. 9, p. 359-405.

KATZENSTEIN (R.). Ueber innere Recklinghausensche Krankheit. *Virchow's Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie und für klinische Medizin*, 1932, t. 286, p. 42-61.

MAST (W.) and STREAMER (Ch.). Primary carcinoma of liver with spontaneous rupture. *Journal of the American Medical Association*, 1933, t. 100, nº 21, p. 1684.

OBERLING (C.) et NORDMANN (J.). Les tumeurs du nerf optique. *Annales d'oculistique*, 1927, t. 164, p. 561-606.

SCHAIRER (E.). Ueber Neurofibromatose und ihre Beziehungen zu Gliomen und Hirnhernien. *Zeitschrift für Krebsforschung*, 1935, t. 40, p. 30-49.

SCHERER (H. J.). *a*) Die Bedeutung des Mesenchyms in Gliomen. *Virchows Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie und für klinische Medizin*, 1933, t. 291, p. 321-340.

b) Untersuchungen über den geweblichen Aufbau der Geschwülste des peripheren Nervensystems, *eod. loc.*, 1934, t. 292, p. 479-553.

c) Zur Differentialdiagnose der intracerebralen (« zentralen ») Neurinome, *eod loc.*, 1935, t. 292, p. 554-561.

SEILER (J.). Histogenetische Untersuchungen an einem malignen Ganglioneurom des Bauchsympathicus mit stark neurinomatösem Einschlag. *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1932, t. 412, p. 296-308.

WINTER (H.) (Vienne). Neurofibromatosis Recklinghausen kombiniert mit multipler primärer Blastombildung. *Zeitschrift für klinische Medizin*, 1932, t. 122, p. 627-640.

f) Pour la question du caractère héréditaire de la maladie de Recklinghausen, voir spécialement :

CARRIÈRE (G.), HURIEZ (Cl.), GERVOIS (M.) et DUPRET (R.). La gliofibromatose de Recklinghausen, 1 vol. Doin, édit., Paris, 1938, 152 p.

PEYRON (A.), KOBOZIEFF (N.) et ZIMMER (L.). Sur l'hérédité de la neurofibromatose. *Bulletin de l'Association française pour l'étude du Cancer*, 1937, t. 26, p. 168-176.

ZIMMER (L.). La diathèse néoplasique dans le système nerveux : la neurofibromatose, ses formes héréditaires et familiales. Le François, édit., Paris, 1 vol., 336 p.

ANALYSES

NEUROLOGIE

ÉTUDES GÉNÉRALES

BIBLIOGRAPHIE

Recueil de travaux de feu le Pr J. SHIMAZONO (Sammlung der Aufsätze vom weil Pr Junjivo Shimazono), 1 vol. de 391 pages, Université Impériale de Tokio, 12 mars 1938.

Cet important volume riche en planches en couleurs est consacré à la mémoire de l'éminent savant japonais et a été rédigé par les soins de ses élèves ; il ne constitue que l'ensemble de ses publications qui ont paru en langue étrangère (allemand et anglais). Les autres articles, plus de 100 publications, sont réunis dans un volume d'environ 1.000 pages du même format, en japonais. Ce travail comprend donc une biographie de S. ainsi que 17 de ses travaux. Ceux-ci témoignent de la complexité des recherches de S. non seulement neurologiques mais aussi pharmacologiques, chimiques et biologiques. Rappelons ses investigations fondamentales et expérimentales sur les avitaminoses et le béribéri. En suivant l'ordre de la table des matières ce volume comporte : 1° *Etudes sur l'épilepsie.* Observation spéciale de la déviation conjuguée dont le centre est localisé dans la région des 2e et 3e circonvolutions frontales, et compte rendu de 2 cas d'épilepsie jacksonienne. — 2° *Sur l'activité du sérum sanguin de malades atteints de béribéri sur l'œil de la grenouille.* Le sérum sanguin et le liquide œdémateux de tels malades au stade de début et à l'acmé de l'affection contient une substance à action mydriatique sur le globe énucléé de la grenouille. —3° *Sur les altérations de la moelle épinière et du bulbe dans le béribéri.* Les altérations de cellules ganglionnaires dans les cornes antérieures de la moelle épinière sont constantes dans les cas où les paralysies sont installées depuis un temps suffisamment long, principalement dans le groupe latéral du renflement lombaire et cervical. Celles des colonnes de Clarke sont plus légères que celles des cornes antérieures. Les cellules du noyau du vague présentent des altérations identiques. Les altérations des cellules ganglionnaires consistent en gonflement, chromatolyse, déplacement du noyau et vacuolisation. La dégénération des cordons postérieurs et des voies pyramidales ainsi que des racines antérieures et postérieures dans leur segment intramédullaire se produit également en cas de paralysie grave prolongée. 4° *Sur l'activité hémolytique de la graisse du riz.* 5° *Sur l'érythromélalgie et la contribution qu'elle apporte au ramollissement œdémateux de la moelle épinière.* 6° *Sur la résistance des globules rouges aux solutions salines hypotoniques dans les cas de béribéri.* 7° *Le septum pellu-*

cidum de l'homme. 8° *Le cervelet des oiseaux.* —9° *Sur le comportement du suc gastrique au cours du béribéri.* —10° *Sur le comportement de la substance nerveuse centrale et périphérique au cours de diverses intoxications d'origine alimentaire.*—11° *Contribution à la localisation médullaire de la motilité musculaire de la main, de la jambe, du diaphragme chez l'homme.* Les muscles du bassin et du membre inférieur ont leurs cellules ganglionnaires dans la moelle lombo-sacrée : moitié inférieure du 1er segment lombaire au 3e segment sacré. Le centre pour le psoas-iliaque est à rechercher dans le groupe ventro-latéral des 1er et 2e segments lombaires. Au niveau du 3e segment sacré les cellules du bord latéral de la corne antérieure sont en relation avec les muscles de la jambe et du pied. Les centres pour les muscles de la main avec le fléchisseur et l'extenseur des doigts sont localisés au 7e, au 8e segment cervical et au 1er segment dorsal. Le centre des lombricaux et des interosseux est à localiser dans le groupe cellulaire postéro-latéral de la corne antérieure. L'innervation de la partie antérieure du diaphragme est à situer dans le 4e segment cervical. — 12° *La comparaison de l'avitaminose B avec le béribéri.* — 13° *Sur l'étiologie du béribéri.* — 14° *Consomption et altération nerveuses.* Utilisation de la conception originale d'Edinger en ce qui concerne le béribéri. — 15° *Avitaminose B. et béribéri.* Les troubles du système nerveux y représentent le syndrome le plus constant et le plus important et forment avec les manifestations cardio-vasculaires et l'œdème une triade symptomatique caractéristique. Les paralysies sont dues exclusivement à l'atteinte des nerfs périphériques et des muscles, les symptômes correspondent à ceux de la polynévrite Les constatations histologiques montrent que le système nerveux central ne participe pratiquement pas à la réalisation du tableau clinique et le psychisme n'est jamais atteint. A noter encore les troubles des différentes sensibilités.

Les deux derniers mémoires sont consacrés l'un à l'*emploi clinique de l'Allo-p-Oxycamphre*, l'autre à *l'utilisation clinique du ψ-bufotalinbromure.* Tous ces travaux s'accompagnent d'une bibliographie assez importante et témoignent une fois de plus de l'activité du Pr Shimazono. W. P.

KEHRER (**E.**). **Les hémorragies intracraniennes des nouveau-nés** (Die intrakraniellen Blutungen bei Neugeborenen), 1 vol. de 79 pages, 20 fig. F. Enke, édit., Stuttgart, 1939. Prix broc. RM : 8,20.

Les risques encourus par le nouveau-né lors de la naissance sont avant tout l'asphyxie intra-utérine et l'hémorragie intracranienne.

Partant de la fréquence des hémorragies intracraniennes des nouveau-nés, des fondements anatomo-topographiques et des possibilités de leur mise en évidence, l'auteur décrit leurs variétés diverses et leurs modalités d'expansion. Il explique ensuite les prédispositions à de semblables hémorragies, tel la mollesse des os craniens, des méninges, le manque de vitamine C, l'hémophilie et le purpura thrombopénique, la syphilis congénitale, les causes locales et générales de stase sanguine. Dans une autre partie réservée à la pathogénie, K. discute du rôle des traumatismes au cours de la grossesse et de toutes les lésions susceptibles de se produire au cours des périodes de dilatation et d'expulsion. Plusieurs chapitres sont consacrés aux problèmes du diagnostic positif et différentiel des hémorragies intracraniennes à leur intérêt médico-légal, aux mesures préventives, durant la grossesse, avant et pendant la naissance. Suivent des directives générales et spéciales relatives au pronostic et au traitement des conséquences immédiates et tardives se manifestant dès le 7e ou 8e mois après la naissance (maladie de Little, paralysie bilatérale extrapyramidale (Fœrster), hémispasme congénital de la lèvre inférieure, troubles psychiques et intellectuels, épilepsie corticale (Jackson), hydrocéphalie interne, anomalies du tonus musculaire, atrophie musculaire progressive, troubles oto-laryngologiques et évolutifs du langage.

Pour ce qui a trait aux bases anatomo-pathologiques de certains tableaux cliniques d'ordre neurologique ou psychiatrique, K. discute l'encéphalomalacie des premières semaines, les foyers de ramollissement hémorragiques corticaux, capsulaire et thalamique, les troubles évolutifs de l'architectonie corticale, les rétractions des circonvolutions cérébrales, les pachyméningites externe et interne, la thrombose des sinus et les endocrinopathies hypophysaires posttraumatiques (intracraniennes). L'auteur termine en soulignant la valeur du concours du gynécologue en collaboration avec le neurologiste et le pédiatre pour préciser de nombreux points d'ordre pathogénique. Bibliographie de plus de 6 pages. W. P.

BINSWANGER (H.). Acquisitions médicales. L'assistance familiale dans le canton de Zurich de 1909 à 1936 (Die Familienpflege im Kanton Zürich, 1909-1936. Medizinische Erfahrungen), 1 vol., édit. S. Karger, Bâle, 1939, 128 pages. Prix : 21 fr. — RM 12,60.

Après le livre classique de Rufe, cette monographie de Binswanger apporte le fruit d'une expérience et des directives plus spécialisées, particulièrement au point de vue médical pur. B. compare les 2 types d'assistance familiale : la colonie d'une part, le placement des malades dans des familles d'autre part. La 1re partie, qui traite de la législation et de l'organisation, précise le choix des malades justiciables du placement, les qualités requises pour la famille, à laquelle le malade est confié, l'influence thérapeutique du milieu, les déplacements, les réclusions, les relibérations. La 2e partie est plus spécialement consacrée à l'étude même du matériel à traiter d'après les différentes formes cliniques (psychopathies, paralysies, schizophrénie, épilepsies et encéphalites). La 3e partie traite des malades mentaux criminels soumis à l'inspectorat cantonal : surtout délinquants sexuels, brutaux, effracteurs, ainsi que des réactions criminelles et antisociales des malades au cours de leur assistance familiale. Les considérations formant la dernière partie de l'ensemble se rapportent aux divers résultats statistiques intéressant les autorités auxquelles ces institutions se rattachent. Il s'agit donc d'une contribution aussi importante que celle de Rufe pour le problème de l'assistance familiale pour le neuro-psychiatre et le médecin légiste. W. P.

KRETSCHMER (E.). Psychologie médicinale (Medizinische Psychologie), 1 vol. G. Thieme, édit., Leipzig, 1939, 260 pages, 23 fig. Prix broch. : RM : 13,50 ; cart. : RM 15.

Cette 5e édition revue et augmentée utilise sous une forme condensée les résultats des investigations récentes. Utilisant les données fournies par les observations et les différentes acquisitions réunies dans la « Pathologie cérébrale » de Kleist, — développement progressif des syndromes du cerveau frontal, sphères sensitives « trimérées », etc. — l'auteur rapporte dans ce travail les recherches relatives aux formes constitutionnelles abortives des syndromes cérébraux (par exemple de la nervosité choréiforme et de son rayonnement comme variantes de la structure caractérologique). Dans le domaine de la doctrine des tempéraments il s'inspire des conceptions précitées dans le chapitre concernant les athlétiques. K. introduit l'aperçu des formes radicales de la personnalité pour concevoir, délimiter, réduire plus exactement les conditions psychophysiques de la personnalité héréditaire. L'auteur aborde le problème des retards se rapportant aux arrêts partiels de maturation avant et pendant la puberté : il consid re de plus en plus cette question comme un des problèmes centraux biologiques de l'individualité, dont les effets concernent non seulement l'exploration constitutionnelle mais avant tout la psychothérapie des névroses. Dans le domaine de la psychothérapie, « l'auto-entraîne-

ment » (l'autodétente concentrative de J. H. Schultz) apporte des idées nouvelles sur le problème du tonus, sur la susceptibilité de la tension musculaire et végétative et sur ses enchevêtrements avec le facteur psychique : l'auteur le discute parmi les méthodes psychagogiques qui occupent le milieu entre les méthodes suggestives et analytiques (Freud, etc.). Dans le dernier chapitre, K. souligne sa propre conception analytique de la personnalité psychopathique (à peu près au sens de Goldstein). Cette nouvelle édition se compose donc de 5 parties, chaque partie comprenant plusieurs chapitres. La 1re partie traite des fonctions psychiques et de la structure anatomo-physiologique, la 2e des appareils psychiques et de leur structure embryologique, la 3e des pulsions et tempéraments, la 4e des individualités et types réactionnels, la 5e de la psychologie pratique médicale. Autobibliographie de 7 ouvrages. W. P.

NEOUSSIKINE (B.) et **ABRAMOWITSCH (D.)**. **Electrodiagnostic** (Elektrodiagnostik), 1 vol., édit. H. Huber, Berne, 1929, 242 pages, 30 fig. Prix cart. fr. s. 12; RM 7.20.

Dans les traités et la littérature spéciale de langue allemande, les travaux et ensembles récapitulatifs sur l'électro-diagnostic sont multiples ; cependant pour le praticien et la plupart des neurologistes ces documents ne sont pas toujours accessibles. Une monographie détaillée adaptée au progrès rapide de cette branche s'imposait. Le livre de N. et A. vient combler cette lacune; les auteurs y font une mise au point des relations entre le diagnostic clinique et ses rapports avec le développement moderne de l'électrophysiologie. Ils font une description synthétique des résultats de physiologie générale tels qu'ils ont été acquis par les épreuves du laboratoire, avec les méthodes pratiques de l'électrodiagnostic clinique. Cette synthèse est basée à la fois sur les données de la littérature et sur les résultats de recherches et observations personnelles. L'ensemble se compose de 6 parties. Dans les trois premières parties les notions fondamentales et générales de physique et de physiologie sont décrites en détail ainsi que les résultats de l'électrophysiologie trouvés chez l'individu normal. Les auteurs exposent aussi la technique de l'examen électrique en attachant une grande valeur à la discussion critique des anciennes méthodes classiques, comme la recherche de l'excitabilité galvanique et faradique. Une large place est réservée aux méthodes nouvelles telles que la chronaximétrie et l'excitation à courants lentement progressifs. Les premières trois parties contiennent encore une description détaillée du fonctionnement de différents muscles et de leurs points moteurs. Dans la 4e et la 5e partie sont exposés les résultats de l'électrodiagnostic dans les maladies du système nerveux moteur et sensitif et dans les affections psychiques. A retenir une dicussion sur le déroulement de la réaction de dégénérescence du système neuromusculaire consécutive aux troubles du neurone périphérique, la question importante du renversement de la formule des convulsions par la réaction de dégénérescence y étant traitée à la lumière des lois générales physiologiques. Dans la 6e partie N. et A. rapportent les résultats des recherches électrophysiologiques du système nerveux végétatif et des réflexes. Enfin, dans un chapitre annexe sont réunis les résultats de recherches sur la résistance de la conductibilité, du réflexe psychogalvanique et des courants d'action de l'organisme. En font partie l'électrocardiographie, l'électromyographie et l'électroencéphalographie. W. P.

PHYSIOLOGIE

BONNET (Valentin). Contribution à l'étude du système nerveux ganglionnaire des crustacés. *Archives internationales de Physiologie*, 1938, XLVII, n° 4, décembre, p. 397-433, 7 fig.

Dans ce travail l'auteur rappelle l'ensemble des travaux publiés sur le système nerveux central des crustacés ; une série de sous-chapitres traitent des résultats obtenus dans l'étude personnelle des phénomènes de sommation, de l'action exercée par les centres sur le système neuromusculaire périphérique, des manifestations électriques de l'activité de la cellule nerveuse, enfin de l'activité ganglionnaire au point de vue pharmacologique. A souligner plus spécialement parmi les faits nouveaux qui découlent de ces recherches, l'analogie constatée entre l'activité des cellules nerveuses des Invertébrés et des Vertébrés. Bibliographie. H. M.

CHAUCHARD (**A. B.** et **P.**). **L'excitabilité nerveuse motrice centrale et périphérique chez le chien anesthésié au chloralose.** *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1939, CXXXI, n° 21. p. 1042-1044.

Les mesures faites à l'aide de la méthode chronaximétrique, sur le chien chloralosé ont donné entre les mains des auteurs des résultats tels, que, pratiquement, dans les études sur l'excitabilité, l'animal ainsi traité ne peut être considéré comme un animal normal. H. M.

CORTEGGIANI (**Elisabeth**). **Formation d'acétylcholine dans le cerveau** *in vitro* **en présence de bleu de méthylène et de venin de cobra.** *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1939, CXXXI, n° 20, p. 883-887, 1 fig.

Au cours de ses recherches sur la destruction du complexe acétylcholinique du cerveau par les venins, l'auteur a pu constater que le venin de cobra en présence de bleu de méthylène est susceptible de libérer d'une suspension cérébrale non oxygénée, une quantité d'acétylcholine notablement supérieure à l'acétylcholine totale existant normalement dans le cerveau sous forme d'acétylcholine libre ou liée au complexe.

H. M.

GAUTRELET (**J.**) et **CORTEGGIANI** (**E.**). **Etude comparative de la libération de l'acétylcholine du tissu cérébral** *in vitro* **par les venins de cobra ou de** *Vipera aspis*, **la lysocithine et la saponine.** *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1939, CXXXI, n° 21, p. 951.

Les auteurs rappellent leurs travaux antérieurs relatifs à l'étude de la libération par le venin de cobra de l'acétylcholine du complexe insoluble auquel elle se trouve normalement liée dans le cerveau. Utilisant une technique analogue, G. et C. ont étudié l'action du venin de *Vipera aspis* ; ces nouvelles recherches montrent que si une libération complète de l'acétylcholine du complexe cérébral s'effectue rapidement — toutefois en fonction du temps — sous l'influence du venin de cobra, le venin de *Vipera aspis* n'a, par contre, qu'une faible action. La lysocithine présente une action marquée, à forte dose et par contact prolongé, et son intervention apparaît devoir être envisagée dans la destruction du complexe par le venin de cobra. Par ailleurs, les auteurs ont obtenu une légère action de la saponine sur la libération de l'acétylcholine du complexe cérébral.

H. M.

DYSTROPHIES

BENDA (**Clemens**). **Etudes sur le mongolisme II. La glande thyroïde** (Studies in mongolism. II. The thyroid gland). *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1939, v. 41, n° 2, février, p. 242-259, 7 fig.

Suite de recherches faites sur le mongolisme et basées sur l'examen anatomique de 14 malades de 3 jours à 28 mois. L'auteur considère que la notion d'hyperthyroïdisme au cours de la vie embryonnaire constitue un facteur important et en quelque sorte la pierre de touche sur laquelle repose l'explication du mongolisme. Les altérations du corps thyroïde y apparaissaient invariables et consistent en troubles de l'involution : distension des acini remplis de colloïde et formés d'un épithélium aplati et confluence des acini ; diffusion de la substance colloïde dans les espaces avoisinants ; surproduction épithéliale à la manière d'une formation adénomateuse mais sans formation de vésicules nouvelles ; changements morphologiques de l'épithélium ; accroissement du stroma et dégénération du tissu glandulaire. De tels aspects ne permettent pas de conclusion définitive quant à l'état fonctionnel thyroïdien ; toutefois les altérations constatées diffèrent de celles du myxœdème et les analogies existant avec les différents types de goitre suggèrent l'idée d'un état temporaire d'hyperfonctionnement ou de dysfonctionnement. La question se pose de savoir si dans l'idiotie mongolienne le corps thyroïde fonctionne de manière trop active ou trop précoce ; l'influence d'autres facteurs doit vraisemblablement intervenir ; peut-être des influences telles que la thyroïde de la mère ou le déséquilibre glandulaire de cette dernière ou l'excitation d'une autre glande du fœtus jouent-ils un rôle.

Les aspects histologiques observés au niveau de la thyroïde des mongoliens rappellent ceux rencontrés dans des affections pituitaires et au cours d'expérimentations sur l'hypophyse. L'auteur se propose de revenir sur ces points au cours de publications ultérieures. H. M.

DZIERZYNSKI (Wl.). **Une forme de syndrome adiposo-hypogénital transitoire de la jeunesse et d'origine constitutionnelle** (Eine Form von vorübergehendem jugendlichem adiposo-hypogenitalem Syndrom konstitutionellen Ursprunges). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, t. 166, f. 1, p. 81-107, 24 fig.

D. rapporte les observations faites chez 5 femmes et chez les fils respectifs de celles-ci, porteurs d'un syndrome adiposo-hypogénital transitoire. Il s'en dégage les conclusions suivantes : 1° Une des causes de ce syndrome réside dans la transmission héréditaire maternelle. 2° La constitution morbide de la mère se traduit par une adiposité diffuse exagérée par une légère hyperglycémie. 3° Le syndrome n'apparaît en général que chez les garçons, et de façon passagère. 4° Il n'est pas en rapport avec une maladie du système nerveux central ou de l'hypophyse (tumeur, syphilis, hydrocéphalie), quoiqu'une infériorité constitutionnelle de l'hypophyse puisse jouer un rôle à sa naissance. 5° Dans de tels cas la selle turcique de la mère et de l'enfant se ressemblent souvent dans leur structure et dans leur forme. 6° L'étiologie de ce syndrome est à distinguer des autres cas en rapport avec une tumeur, une hydrocéphalie etc., au double point de vue diagnostique et thérapeutique. 7° Dans les cas insuffisamment nets, les recherches devront s'étendre à la mère et seront à la fois cliniques et biologiques. De telles conclusions demeurent néanmoins provisoires et exigent d'autres recherches (en particulier sur les sœurs et sur le père de chaque malade). W. P.

GUILLAIN (Georges) et **MESSIMY** (R.). **Les troubles olfactifs dans la maladie osseuse de Paget**. *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1939, CXXXI, n° 17, p. 499-501.

D'après les examens effectués dans six cas indiscutables de maladie de Paget, à l'aide de la méthode d'Elsberg, les auteurs signalent la grande fréquence des troubles olfac-

tifs au cours de cette affection. De même que les troubles auditifs antérieurement observés par l'un des auteurs, l'atteinte olfactive peut présenter une importance sémiologique utile à connaître. H. M.

SCHRÖDER (H.). **La parenté de l'idiotie mongoloïde, 2e contribution** (Die Sippschaft der mongoloiden Idiotie. Zweiter Beitrag). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, t. CLXIV, n° 2 et 3, p. 286-310.

D'après cet ensemble basé sur l'étude de 49 mongoloïdes et sur leurs familles, l'auteur parvient aux résultats généalogiques suivants : Il y a une proportion assez élevée d'imbécillité chez les frères et sœurs des malades. Il existe également chez des proches parents une fréquence élevée de strabisme, de malformations (lobe et pavillon de l'oreille, polydactylie). D'après l'ensemble des cas familiaux connus et les investigations faites chez les jumeaux, l'auteur suppose que les causes tiendraient à une récessivité polymère et à un facteur d'insuffisance ovarienne. Bibliographie. W. P.

SÉROLOGE

CASSIANI-INGONI (Giorgio). **Résultats fournis par les recherches sérologiques relatives à la syphilis chez les anormaux psychiques des « écoles autonomes »** (Risultati di ricerche sierologiche per la sifilide negli anormali psichici delle « scuole autonome »). *Annali dell' Ospedale psichiatrico di Perugia*, 1938, janvier-décembre, p. 129-144.

Le pourcentage des réactions sérologiques positives apparaît beaucoup plus grand chez tous ces jeunes anormaux psychiques que les moyennes généralement observées chez les enfants normaux. Bibliographie. H. M.

PALEARI (Antonio). **Recherches sur la régulation glycémique dans les maladies du système nerveux central** (Ricerche sulla regolazione glicemica nelle malattie del sistema nervoso centrale). *Rivista sperimentale di Freniatria*, 1938, LXII, f. 4, 31 décembre, p. 851-895, 12 fig.

D'après les recherches de P. portant sur 62 malades, les courbes glycémiques qui suivent l'ingestion de glucose ou l'injection d'adrénaline et d'insuline chez des sujets atteints d'affections du système nerveux central présentent un comportement variable avec la nature et le siège de la lésion. Bibliographie. H. M.

PAULIAN (D.), **CARDAS** (M.) et **CHILIMAN** (M.). **Les groupes sanguins dans les affections du système nerveux.** *Archives de Neurologie*, 1938, n° 4, p. 398-400.

Les auteurs ont recherché l'existence de relations possibles entre la répartition des groupes sanguins et certains états pathologiques du système nerveux. Le tabes, la paralysie générale, la syphilis méningée semblent présenter une affinité marquée pour les sujets du groupe O, plus légère pour ceux du groupe A ; la chorée aiguë pour ceux des groupes A et AB. Enfin la durée de l'incubation malarique est plus longue dans les cas des groupes A et AB. H. M.

SCIMONE (Ignazio). **Recherches sur les équivalents chimico-physiques du choc. Note I. Indice réfractométrique et viscosité du sérum des sujets en état de choc insulinique** (Ricerche sugli equivalenti chimico-fisici dello shock. Nota

I. Indice refrattometrico e viscosita del siero di soggetti in shock insulinico). *Il Cervello*, 1939, n° 1, 15 janvier p. 1-10.

L'auteur qui a étudié l'indice réfractométrique et la viscosité du sérum sanguin chez des schizophrènes au cours du choc par insulinothérapie, a constaté une augmentation appréciable de ces deux valeurs, laquelle persiste encore entre deux états de choc. De telles modifications traduisent donc une perte d'eau de la part du sérum, ce qui amène une augmentation du taux lipo-protéique susceptible de constituer la base physico-chimique du phénomène clinique de choc. Bibliographie. H. M.

LIQUIDE CÉPHALO-RACHIDIEN

CORDEL (H.). A propos des modifications du liquide céphalo-rachidien dans la sciatique (Über Liquorveränderungen bei Ischias). *Der Nervenarzt*, 1939, n° 5, mai, p. 243-247.

D'après les données de la littérature et d'après un ensemble de cas personnels, l'auteur s'est proposé de rechercher les points suivants : 1° quand la sciatique dite essentielle entraîne-t-elle des altérations liquidiennes ; 2° existe-t-il ou non une augmentation cellulaire ; 3° dans quels cas n'existe-t-il aucune modification ?

1° Si la partie intradurale des racines du nerf sciatique est atteinte, il existe un trouble circulatoire avec œdème et augmentation des albumines du liquide. 2° Si la portion intraarachnoïdienne des racines du nerf est atteinte, il s'ensuit indépendamment de l'augmentation de l'albumine une pléocytose. 3° Enfin lorsque le processus est localisé au nerf périphérique, il ne faut pas s'attendre à trouver d'altérations liquidiennes. Conformément aux données de Sicard, C. isole donc 3 à 4 formes de localisation : 1° forme ganglioradiculaire ; 2° radiculo-arachnoïdienne ; 3° périphérique et 4° radiculo-arachnoïdienne avec participation myélinique. A signaler donc les conséquences thérapeutiques diverses qui en découlent. Bibliographie. W. P.

NÉLIS (P.). Sur la présence des anticorps dans le liquide céphalo-rachidien des lapins injectés d'antigènes différents dans la cavité méningée et sous la peau. *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1937, CXXXI, n° 17, p. 445-447.

Contrairement à certaines interprétations admises, N. rapporte une série d'expériences paraissant démontrer que les anticorps trouvés dans le liquide céphalo-rachidien après injection d'antigène dans la cavité méningée ne se sont pas produits « localement », mais proviennent de l'organisme en passant à travers le filtre méningé.

H. M.

ROSSO (Nevio). Sur la réaction du mastic colloïdal accélérée par la centrifugation (Sulla reazione del mastice colloidale accelerata mediante centrifugazione). *Revista sperimentale di Freniatria*, 1939, LXIII, n° 1, 31 mars p. 39-53, fig. et tabl.

La centrifugation permet d'obtenir en quelques minutes des résultats analogues à ceux fournis en 24 heures par la méthode originale. H. M.

VÉRAIN (M.), MICHON (P.), ROUSSEAUX (R.) et HARMAND (G.). Cellule pour la mesure de la résistivité de petites quantités de liquide biologique. Son application au liquide céphalo-rachidien. *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1939, CXXXI, n° 16, p. 319-320, 1 fig., 2 tabl.

Les auteurs décrivent cet appareil permettant grâce à la détermination de la résistivité d'apprécier très rapidement la minéralisation d'un liquide de composition simple. Il peut s'employer pour le liquide céphalo-rachidien normal et pathologique ; la quantité de liquide nécessaire est minime et peut même être à nouveau utilisée pour d'autres déterminations. H. M.

CERVEAU (Lésions)

BERT (J. M.). **Amaurose, hémiplégie gauche progressive et troubles psychiques consécutifs à une saignée. Absence de lésions cérébrales en foyer.** *Archives de la Société des Sciences médicales de Montpellier*, 1929, n° 2, février, p. 36-39.

Chez une femme de 66 ans, les auteurs ont assisté, après soustraction sanguine de 500 à 600 grammes motivée par une dyspnée par œdème pulmonaire, à l'apparition d'accidents nerveux graves d'ordre sensoriel, moteur et psychique, suivis de mort. A l'autopsie : absence de lésions cérébrales en foyer, mais état vermoulu en quelques points et infiltration athéromateuse diffuse des vaisseaux du polygone de Willis. Discussion pathogénique du cas rapporté. H. M.

BOGAERT (Ludo van). **Etude sur le mode d'extension et l'histopathologie des trypanosomiases expérimentales. II. La méningo-encéphalite à Trypanosoma Marocanum chez le chien.** *Journal belge de Neurologie et de Psychiatrie*, 1939, n° 5, mai, p. 295-319, 23 fig.

L'auteur rapporte les résultats de recherches anatomocliniques portant sur 7 chiens inoculés avec Trypanosoma Marocanum. L'encéphalite ainsi réalisée comporte des signes généraux (torpeur, somnolence, amaigrissement rapide) et neurologiques (parésie de l'arrière-train, quadriparésie ou quadriplégie, convulsions, parfois avec état de mal épileptique. Les déterminations cérébrales consistent avant tout en un processus infiltratif glio-mésenchymateux extrêmement intense et disséminé, et ensuite seulement en une atteinte du parenchyme lui-même. Cette atteinte n'est pas négligeable et intéresse surtout la substance grise. La substance blanche ne présente pas d'altérations myéliniques sauf au niveau des zones d'infiltration avec nécrose et celles-ci sont peu fréquentes. Les lésions n'ont rien de systématique ; cependant, le cortex frontal et préfrontal, surtout orbitaire, avec les lobes olfactifs, l'allocortex ou l'hippocampe, la base cérébrale sont plus atteintes que d'autres parties de la convexité. Les noyaux gris centraux sont indemnes. Le cervelet est surtout atteint dans les lobules qui font face aux choroïdites du plafond ventriculaire. Les cordons postérieurs de la moelle lombo-sacrée et, à un moindre degré, la substance grise spinale sont également une localisation de choix dans les cas graves.

L'existence dans de rares cas de violentes réactions sous-épendymaires, l'intensité des méningo-choroïdites, des réactions du réseau vasculaire cortical issu de la méninge indiquent, ainsi que la présence de Trypanosomes dans le liquide, que l'affection se propage, dans une proportion qu'il est difficile de définir, par la voie du liquide. Cependant la présence d'innombrables Trypanosomes à l'intérieur du parenchyme, dans les couches corticales profondes et dans la substance blanche indiquent une pénétration par voie vasculaire. Les lésions du tissu nerveux lui-même, sur lesquelles l'auteur attire l'attention pour la première fois dans cette maladie expérimentale, confirment la réalité de cette action nocive. Quantitativement celle-ci reste toutefois à l'arrière-plan des violentes déterminations méningo-choroïdo-vasculaires.

Une bibliographie s'ajoute à cet important travail réalisé à l'aide des techniques les plus modernes. H. M.

JACOB (H.). Sur des cas de mort pendant la médication du choc insulinique d'après Sakel. Contribution à l'histopathologie et à la pathogénie des altérations cérébrales par l'intoxication insulinique (Über Todesfälle während der Insulinshocktherapie nach Sakel. — Ein Beitrag zur Histopathologie und Pathogenese der Gehirnveränderungen bei Insulinvergiftung). *Der Nervenarzt*, 1939, n° 6, juin p. 302-308.

Cette publication est basée sur un ensemble de 17 à 20 décès publiés dans la littérature ou survenus dans la clinique de l'auteur. J. estime la mortalité par le traitement insulinique à 1 %. Ces accidents peuvent évoluer de trois manières : persistance du coma ou second choc en dépit de l'administration de glucose ; 2° coma interrompu de convulsions massives épileptiformes ; 3° défaillance circulatoire ou respiratoire (Cheynes-Stokes). Les lésions vasculaires cérébrales s'expliquent par des spasmes paroxystiques, de même probablement les hémorragies arachnoïdiennes et la thrombose sinusienne. Bibliographie.

W. P.

KULESAR (F.) et **SZATMARI (A.). Sur un syndrome occipital dans l'éclampsie** (Über ein occipitales Syndrom bei Eklampsie). *Archiv. für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1939, CIX, n° 2, p. 218-234.

Observation, d'un intérêt particulier, d'un syndrome occipital après crises éclamptiques et consistant en une cécité corticale primitive. La durée de la régression permit d'étudier les différentes phases de désagrégation de la fonction optique. Chez cette malade, unique en son genre, on peut distinguer ainsi trois formes de la perturbation de l'idée de l'espace : 1° macromicropsies ; 2° mouvements illusoires ; 3° métamorphoplies. L'auteur donne une explication détaillée de ces troubles, illustrés par des ébauches d'écriture, de dessin et de représentations mixtes. Bibliographie.

W. P.

RIEBELING (C.). Une recherche chimique du gonflement cérébral (Eine chemische Untersuchung der Hirnschwellung). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, CLXVI, n° 2, p. 149-160.

Recherche fondamentale du problème de la tumescence cérébrale occupant une position spéciale vis-à-vis de l'œdème cérébral. L'auteur considère que la tumescence cérébrale au sens neurochirurgical et au sens anatomo-pathologique n'est pas identique. Les données touchant à l'étiologie et aux éléments physico-chimiques sont encore très contradictoires. Les augmentations du volume cérébral de toute nature, chez le vivant, ne sont pas identifiables au gonflement cérébral. Dans ce dernier, il ne s'agit pas d'un œdème intracellulaire mais d'une accumulation d'albumine dans les tissus se caractérisant le plus souvent par une augmentation de matières sèches, donc par une diminution d'eau. Attendu que l'on peut concevoir et que l'on a pu observer la coexistence d'œdème cérébral et de gonflement, l'estimation de la substance sèche ne suffit pas pour permettre le diagnostic de gonflement cérébral ; le dosage quantitatif d'albumine est indispensable. Quant à la teneur en urée, les recherches microchimiques ne décèlent aucune augmentation dans le cas de gonflement cérébral.

L'auteur considère comme plus explicite de désigner, sur le vivant, l'augmentation de volume cérébral non par le terme de gonflement (Schwellung) mais par celui de tumescence (Quellung). Bibliographie. W. P.

TRAMER (M.). Auto-observation relative à un accident d'auto suivi de commotion cérébrale ; étude de l'évolution jusqu'à disparition des symptômes (Eigener Selbstbericht über einen Auto-unfall mit Kommotio und die Folgen bis zum Abklingen der Symptome). *Archives suisses de Neurologie et de Psychiatrie*, 1938, vol. XLI, fasc. 2, p. 443-446.

L'auteur, neurologiste, rapporte sa propre observation, en soulignant l'intérêt que peut constituer une telle épreuve pour un praticien qui, fréquemment, fut appelé à estimer et à apprécier des accidents identiques. La difficulté d'objectiver les symptômes et de mettre en évidence la réalité de tel ou tel trouble est particulièrement étudiée, ainsi que les manifestations telles que amnésie rétrograde à partir de l'accident, vertige rotatoire, etc. W. P.

POLYNÉVRITES ET NERFS PÉRIPHÉRIQUES

BENEDEK (L.) et JUBA (A.). Contributions à l'anatomie pathologique des polyradiculites. Sur la polyradiculite combinée avec des amyotrophies nucléaires et sur la base anatomique de la paralysie Guillain-Barré (Beiträge zur Pathologie der Polyradiculitiden. Über die mit nucleären Amyotrophien kombinierte Polyradiculitis und über das anatomische Substrat der Guillain-Barréschen Lähmung). *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1939, CXVIII, f. 5 et 6, p. 205-228, 14 fig.

Etude détaillée de 3 cas. Cliniquement, il s'agissait dans le premier d'une paralysie bulbaire, d'amyotrophie de la musculature du membre supérieur et de douleurs spontanées. A l'examen histologique : 1° atrophie dégénérative des noyaux moteurs des nerfs craniens et des cornes médullaires cervicales antérieures ; 2° existence de lésions encéphalitiques bulbaires ; 3° polyradiculo-névrite prédominant aux segments rachidiens inférieurs. Malgré ses rapports avec la poliomyélite chronique et surtout avec la polynévrite chronique associée à des amyotrophies, ce cas ne peut être classé dans une unité nosologique déterminée. Dans le 2e cas, semblable au premier, existaient des symptômes pyramidaux. Le 3e cas présente une symptomatologie clinique, comparable au syndrome Guillain-Barré, avec dissociation albumino-cytologique ; la mort fut probablement consécutive à la sclérose coronaire et à la myodégénérescence ; l'examen histologique fit apparaître une polyradiculo-ganglio-névrite. Les auteurs, en dépit de la grande variété d'évolution de ces polyradiculo-ganglio-névrites, considèrent qu'il s'agit d'un seul et même groupe et ils soulignent les quelques éléments qui relient les formes aiguës malignes de paralysie de Landry (Pette-Környey) et les formes chroniques curables (syndrome Guillain-Barré). A signaler comme facteur étiologique probable un virus filtrable d'origine gastro-intestinale. Bibliographie. W. P.

BERTRAND (Ivan) et LECOQ (R.). Altérations anatomiques des nerfs périphériques au cours des déséquilibres urique et uréique. *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1939, CXXXI, n° 19, p. 722-725.

Les lésions déterminées chez le pigeon au niveau des nerfs sciatiques par déséquilibre urique et uréique sont caractérisées par une atténuation très marquée de l'affinité argentique au niveau des cylindraxes. Tuméfiés, moniliformes, ceux-ci remplissent presque complètement le tube myélinique. Ils offrent un état grenu, inconsistant ; leurs contours s'estompent et finissent par devenir fantomatiques. La myéline est moins affectée morphologiquement. Il n'existe aucun tronçonnement, aucune rétraction tubulaire. Sans modification morphologique brutale, sans désintégration massive, le processus dégéné-

ratif se poursuit en ne laissant persister qu'une ébauche tubulaire. Désintégration lente, sans décharge lipidique et sans intervention de macrophages auxiliaires.

Ces lésions se distinguent donc nettement de celles décrites par B. et L. au cours des déséquilibres glucidique et lactique ; dans ces cas, la dégénérescence était brutale et s'accompagnait de fragmentation tubulaire. A signaler également l'inversion singulière, fréquente, des affinités tissulaires, sorte de balancement entre les imprégnations argentiques cylindraxile et schwannique, qui paraît déterminé par quelque produit d'imbibition toxique. H. M.

DÖRING (G.). L'histopathologie de la névrite lombo-sacrée (Zur Histopathologie der Neuritis lumbosacralis). *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1939, CXLVIII, n° 3 et 4, p. 171-177.

Cette étude a pour point de départ la notion générale de sciatique dans laquelle est souvent englobée la névrite lombo-sacrée essentielle : L'auteur en décrit un cas remarquable anatomo-clinique très complet et insiste sur le processus inflammatoire principalement lymphocytaire existant dans les ganglions spinaux du plexus lombo-sacré, en le désignant du terme de ganglionnite interstitielle. Loin d'en tirer des conséquences étiologiques, il est enclin à interpréter la base anatomique à localisation élective dans les ganglions spinaux et dans les parties proximales des nerfs comme une raison de rapprocher cette maladie de certaines affections infectieuses des nerfs périphériques.

En raison de la rareté des constatations anatomiques de tels cas, l'auteur souligne la nécessité de recherches systématiques dans ce domaine avant de permettre aucune conclusion définitive. W. P.

RADERMECKER (Mme). Polynévrite consécutive à un traitement d'Ulirone. *Journal belge de Neurologie et de Psychiatrie*, 1939, n° 5, mai, p. 349-356.

Observation d'un homme de 27 ans qui a présenté, quinze jours après une cure d'une dose totale d'Ulirone de 36 g. répartie sur deux séries, une polynévrite bilatérale et symétrique intéressant exclusivement les nerfs sciatique poplité interne et sciatique poplité externe et diminution de force aux mains avec intégrité de toutes les sensibilités, sauf peut-être le sens vibratoire ; pas d'atteinte des nerfs craniens. Liquide céphalo-rachidien normal. L'examen électrique montre une dégénérescence partielle de tous les muscles du domaine des sciatiques poplités externes et internes. L'auteur souligne la nécessité d'attirer l'attention sur de tels cas en raison même de l'emploi croissant de la chimiothérapie et, d'après les données de la littérature, expose l'ensemble des accidents d'ordre général, cutanés, sanguins et nerveux, susceptibles d'être entraînés par les sulfamidés. Bibliographie. H. M.

ROBERTS (W. J.). Du comportement du cerveau après injection de sels d'or (Zum Verhalten des Gehirns nach Injektion von Goldsalzen). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1939, CIX, f. 5, p. 744-754, 3 fig.

Etude poursuivie sur des lapins, des souris et des rats à l'aide de la sanocrysine danoise, un sel d'or complexe, se fixant en partie sur les albumines du sérum sanguin, en partie dans le système réticulo-endothélial ; excrétée par les reins, elle est bien supportée par les animaux généralement employés dans l'expérimentation. R. pose la question de savoir si la barrière hémo-encéphalique peut être franchie par les sels d'or et à quel niveau ceux-ci s'accumulent.

L'auteur a réussi à démontrer la présence de l'or dans 9 préparations histologiques

faites au niveau du bulbe olfactif, du pallium, du télencéphale, du ventricule latéral (plexus choroïde), de l'extrémité proximale du thalamus, du mésencéphale, du cervelet, du noyau des 10e et 12e nerfs craniens, de la moelle épinière. A signaler comme premier fait nouveau la perméabilité des barrières cérébrales pour l'or : le métal se trouve dans les cellules ganglionnaires et gliales. A noter ensuite que parmi les groupes cellulaires emmagasinant l'or appartiennent tout d'abord : les noyaux de l'oculo-moteur et de l'hypoglosse, le noyau dorsal du vague, les cellules de Purkinje, une partie des cellules motrices des cornes antérieures, le ganglion basal optique et la région infundibulaire. Par une coloration spéciale des cellules ganglionnaires on a trouvé des grains d'or entre les corpuscules de Nissl. Quant aux plexus choroïdes et aux vaisseaux cérébraux l'épithélium et le stroma en paraissent toujours surchargés. La question de la pénétration de l'or dans le parenchyme nerveux n'est pas encore définitivement résolue. L'auteur, en s'appuyant sur d'autres investigateurs, croit que les matières arrivant au cerveau traversent probablement les 3 barrières : sang-cerveau, sang-liquide et liquide-cerveau. Etant donné qu'après le traitement par la sanocrysine l'or se trouve dans le liquide, dans toutes les cellules de l'épendyme et dans l'hypothalamus, celui-ci contenant autant de substance que l'épendyme ventriculaire opposé, l'auteur suppose la diffusion de l'or par l'épendyme. Pour les cellules gliales il compare le mode d'accumulation à celui du fer (et de graisse) décrit à propos de la paralysie juvénile et de la chorée de Huntington. Il présume que dans ces types d'amas apparaissent des particularités cellulaires fondamentales. Courte bibliographie. W. P.

ROGER (**H.**) et **BOUDOURESQUE** (**J.**). **La polynévrite paludéenne.** *Marseille médical*, 1938, 75e année, n° 3, novembre, p. 493-522).

Les travaux modernes ont montré la rareté relative des lésions nerveuses par l'hématozoaire et en particulier des polynévrites. L'étude critique des cas publiés montre que la plupart des polynévrites qui surviennent chez les paludéens ne sont pas dues au paludisme, mais à l'alcool ou au béribéri. Cependant il existe des associations paludiques certaines. La polynévrite paludéenne présente le plus souvent un début progressif ; à la phase d'état on observe une quadriparésie, des algies des extrémités avec anesthésie douloureuse, des troubles trophiques et vaso-moteurs marqués. La forme psycho-polynévritique est assez caractéristique. Une très curieuse et exceptionnelle observation inédite est rapportée par R. et B. : femme de 25 ans, chez laquelle aucune autre étiologie que l'infestation au plasmodium præcox ne peut être relevée ; l'origine palustre est en outre démontrée par l'aggravation subite des symptômes nerveux lors d'un accès plus important que les autres. Une importante bibliographie est adjointe à cette intéressante revue critique.

J. E. Paillas.

ROST (**G. A.**). **Un nouveau phénomène dans la sciatique** (?) (Ein neues Phänomen bei Ischias (?). *Der Nervenarzt*, 1939, n° 5, mai, p. 247-248.

L'auteur signale la coïncidence observée chez l'homme de la sciatique avec une douleur à la pression de la région des vésicules séminales et à la palpation rectale de la paroi interne du petit bassin. Chez la femme, le toucher vaginal permet de déceler une hyperalgie comparable. Les plexus nerveux des organes et du petit bassin expliquent facilement ces irradiations nerveuses décrites et connues depuis longtemps sous le nom de « névrose de l'anneau du bassin » dans la littérature neurogynécologique allemande (Landeker et autres). Il ne s'agit donc point d'un nouveau phénomène spécial de la scia-

tique mais de manifestations multiples provoquées par la pression et faciles à déclencher le long des ramifications et des plexus provenant du nerf sciatique.

W. P.

MÉNINGES

FOURNIER (**J.**) et **FEISSOLLE** (**L.**). **Sur la présence de l'acétone dans le liquide céphalo-rachidien au cours des états méningés.** *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1939, CXXXI, n° 18, p. 566-568.

La recherche de l'acétone pratiquée dans le liquide céphalo-rachidien de sujets atteints de méningites à méningocoques, à pneumocoques et à bacilles de Koch montre que l'apparition de ce corps dans cette humeur est fonction de l'état d'inanition et de dénutrition dans lequel se trouve le malade. Conformément aux constatations antérieures de Colombe et Foulkes, les auteurs ont noté la particulière fréquence de l'acétone au cours de la méningite tuberculeuse, ce qui s'explique par les mêmes causes d'inanition et de dénutrition. H. M.

MOLLARET (**P.**), **LÉPINE** (**P.**) et **KREIS** (**B.**). **Les modifications leucocytaires dans la chorio-méningite expérimentale.** *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1939, CXXXI, n° 21, p. 1003-1005.

M., L. et K. soulignent la diversité des résultats obtenus par les différents auteurs dans ce domaine, et apportent de leurs propres recherches les conclusions suivantes :

1° Chez l'homme inoculé par le virus chorio-méningitique, dans un but thérapeutique, l'examen de sang décèle, pendant la première phase fébrile pure et pendant l'apyrexie secondaire, des variations systématiques (retrouvées dans 14 des 16 cas étudiés) et qui commencent à disparaître pendant la seconde phase fébrile et méningée : leucopénie, granulopénie, puis lymphocytose et mononucléose, enfin éosinophilie relative avec, parfois, polynucléose transitoire. 2° Chez le singe et la souris, on ne constate, inconstamment, qu'une polynucléose transitoire ; mais ces animaux qu'il faut inoculer par voie intracérébrale, ne font pas de phase fébrile préalable, mais présentent d'emblée la méningo-encéphalite. 3° Les variations leucocytaires de l'homme traduisent probablement une réaction des organes leucopoïétiques à l'agression directe du virus chorio-méningitique pendant le stade septicémique initial de l'affection ; ce stade étant ordinairement méconnu dans les cas spontanés de la maladie, les examens hématologiques des auteurs n'ont été pratiqués qu'au stade méningé, alors que la formule sanguine tend à redevenir normale. H. M.

OLAECHEA (**M. Gonzalez**). **Arachnoïdite spinale, pseudo-tumorale au cours d'une névraxite. Guérison** (Aracnoiditis espinal pseudo-tumoral en el curso de una neuro-axitis. Curacion). *Revista de Neuro-Psiquiatria*, 1938, I, n° 4, décembre, p. 499-503.

A propos d'un cas d'arachnoïdite médullaire enkystée avec syndrome de Froin, simulant une tumeur, survenue au cours d'une encéphalite épidémique, O. reprend l'étude pathogénique de l'arachnoïdite en confirmant les vues d'Alajouanine sur ce point.

H. M.

ENCÉPHALITES

DEBÉNÉDETTI (M.). L'encéphalite postvaccinale. *Revue du Service de Santé militaire*, 1939, CX, n° 6, juin, p. 923-938.

A l'occasion d'un cas personnel l'auteur fait une étude d'ensemble de cette question d'après les données de la littérature. Une première partie traite des faits acquis par la clinique et le laboratoire ; un second chapitre est consacré aux déductions d'ordre diagnostique, pathogénique, thérapeutique et prophylactique posées par ces faits.

H. M.

JONESCO-SISESTI et STROESCO (G.). L'encéphalite méningococcique. *Bulletin de l'Académie de Médecine*, 1939, CXXI, n° 21, p. 792-798, 3 fig.

J. et S. rapportent l'observation d'un cas d'encéphalite méningococcique venant confirmer l'hypothèse proposée par les auteurs dans un travail antérieur. Ils concluent que l'encéphalite méningococcique, tout comme l'encéphalite pneumococcique, se place dans le groupe des leuco-encéphalites et se caractérise par des plaques de démyélinisation et de destruction névroglique avec nodules inflammatoires pariéto-vasculaires, infiltration hémorragique et présence de germes dans le tissu cérébral. Toutes deux s'accompagnent de méningite.

Elles en diffèrent par l'aspect de la démyélinisation au niveau des plaques, par l'infiltration plus diffuse dans l'encéphalite méningococcique, par la présence très discrète de germes dans l'encéphalite méningococcique, alors que dans l'encéphalite pneumococcique ils sont très nombreux et faciles à mettre en évidence, et enfin par l'absence de mitoses dans le tissu glial de la première alors que dans la seconde cette réaction avec division mitotique est généralisée à tout l'ensemble du tissu macroglial.

H. M.

MERLAND (A.) et OLLIVIER (H.). Vitamine C et encéphalites psychosiques azotémiques. *Gazette des Hôpitaux*, 1939, n° 39, p. 689-695, 6 fig.

M. et O. rapportent les observations de six cas d'encéphalite psychosique azotémique traités par des injections de vitamine C. Chez toutes les malades, il s'est produit une triple action générale, locale et mentale telle que la vitamine C apparaît comme une arme précieuse dans les cas où l'état est profondément touché et où les moyens de défense de l'organisme sont inhibés. Bibliographie. H. M.

PETTE (H.) et DÖRING (G.). Sur la panencéphalomyélite endémique du type de l'encéphalite japonaise (Über einheimische Panencephalomyelitis vom Charakter der Encephalitis japonica). *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1939, CXLIX, f. 1 et 2, p. 7-44, 16 fig.

Description d'une forme particulière d'encéphalite observée en différentes régions de l'Allemagne au cours des dernières années. La maladie présente des prodromes plus ou moins marqués (maux de tête, vertiges, trouble de la conscience), par de l'inquiétude psychomotrice et de la confusion délirante. Parmi les symptômes neurologiques

prédominent tantôt des troubles extrapyramidaux, tantôt des troubles pyramidaux. On peut observer des myoclonies, des troubles choréiformes et athétosiques, de la trépidation, etc., ainsi qu'une attitude bizarre des membres, des signes bulbaires, du trismus, des troubles végétatifs parfois très prononcés.

La maladie peut se prolonger jusqu'à plusieurs mois, l'évolution dépend de l'âge des malades. Les symptômes neurologiques sont réversibles. Anatomiquement le processus encéphalitique intéresse tout le système nerveux central et les méninges. Au contraire de l'encéphalite épidémique le griseum caverneux (substance noire, noyau rouge, pallidum) reste indemne. Les infiltrations au niveau des méninges et des vaisseaux à l'intérieur de la substance cérébrale témoignent du caractère inflammatoire des altérations. On y trouve surtout des lymphocytes, occasionnellement des plasmazellen d'Ehrlich. Les auteurs signalent en outre les proliférations focales d'éléments gliaux et comparent ces cas à d'autres formes d'encéphalite. Ils soulignent la similitude anatomo-clinique de cette affection avec l'encéphalite japonaise, avec une forme d'encéphalite fréquente de 1933 à 1937 dans différents districts de l'Amérique du Nord, avec la fièvre pétéchiale et d'autres « rickettsies ». Du point de vue étiologique la sérologie et la biologie expérimentale apparaissent indispensables pour dissocier les groupes du cadre des encéphalomyélites aiguës. Bibliographie. W. P.

POINSO (**Robert**). **L'encéphalite boutonneuse.** *La Presse médicale*, 1929, n° 59, 26 juillet, p. 1159-1161.

Dans cette étude d'ensemble sur la fièvre boutonneuse, l'auteur montre que l'affection doit prendre place parmi les encéphalites infecticuses aiguës. Les signes neurologiques sont d'ordre pyramidal (hémiplégies) mais surtout extrapyramidal et plus particulièrement strié. P. insiste sur le fait que, dans la fièvre exanthématique méditerranéenne, il est loisible par l'expérimentation de rapporter au seul virus boutonneux l'apparition des complications encéphalitiques. Une telle notion semble à retenir au point de vue de l'interprétation pathogénique que posent les complications nerveuses des maladies infectieuses. H. M.

PORTA (**V.**) et **VITO** (**L. de**). **La sécrétion gastrique dans les séquelles d'encéphalite épidémique. Action de la cure bulgare** (La secrezione gastrica nei postumi d'encefalite epidemica. Azione della cura bulgara). *Rivista sperimentale di Freniatria*, 1939, LXIII, n° 1, 31 mars, p. 69-89.

Les recherches poursuivies dans de nombreux cas montrent l'existence, chez les post-encéphalitiques, d'une altération de la sécrétion gastrique, hyposécrétion mais aussi hyperchlorhydrie, spécialement dans les cas traités par l'hyosciamine, la scopolamine, etc. Les effets inconstants, variables et souvent paradoxaux obtenus par la cure bulgare et l'ensemble des symptômes cliniques et expérimentaux d'affaiblissement du tonus parasympathique, plaident en faveur de l'existence d'une relative autonomie régulatrice de la sécrétion gastrique, dans l'ensemble de l'équilibre neuro-végétatif général. Bibliographie. H. M.

SCHÖPE (**M.**). **Au sujet de la question : « blastome » et « encéphalite »** (Zur Frage « Blastom » « Encephalitis »). *Archiv. für Psychiatrie une Nervenkrankheiten*, 1939, CIX, n° 5, p. 755-784, 17 fig.

Exposé de 2 cas présentant un processus cérébral spécial et rare. Le 1er cas présente des altérations diffuses et un aspect cellulaire polymorphe permettant de conclure à un

blastome de caractère très inflammatoire. Le 2e cas présentait une vraie tumeur circonscrite à côté d'altérations diffuses comparables à celles du 1er cas. La tumeur est diagnostiquée comme un lymphogranulome. L'auteur suppose qu'il s'agit d'une lymphogranulomatose du cerveau. Le diagnostic de maladie de Hodgkin ne peut cependant être affirmé, les autopsies ayant été incomplètes. D'après les données de la littérature, la lymphogranulomatose cérébrale est précisément observée dans des cas où les modifications des organes sont minimes. Bibliographie. W. P.

WERNER (**T.**) **Nouvelle contribution à la clinique et à l'anatomie de la soi-disant encéphalite B** (« **encéphalite de Saint-Louis** »). **Au sujet d'un cas de méningo-panencéphalite de même type que l'épidémie de Saint-Louis : encéphalite B** (Ein weiterer Beitrag zur Klinik und Anatomie der sog. Encephalitis B. Encephalitis von Saint-Louis. Uber einen Fall von Meningo-Panencephalitis von gleichen Typ wie die Epidemie von Saint-Louis : Encephalitis B). *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1939, CXLIX, f. 1 et 2, p. 66-73, 5 fig.

Compte rendu d'un cas d'encéphalite foudroyante. L'examen histologique fait voir une analogie marquée avec les données fournies par l'épidémie de Saint-Louis. Les infiltrations périvasculaires sont diffuses et réparties sur tout le cerveau sans prédominance pour les noyaux du tronc cérébral ; les altérations des cellules ganglionnaires se trouvent surtout dans l'écorce et les parties basales de la moelle et de la protubérance ; les méninges sont très infiltrées, les tubercules quadrijumeaux demeurant indemnes. Comme les cas de l'épidémie de Saint-Louis sont rattachés à l'encéphalite japonaise, l'auteur intègre également son cas dans ce cadre. Courte bibliographie.

W. P.

SCLÉROSE EN PLAQUES

GAUPP (**R.**) et **SCHROEDER** (**F.**). **Sur le liquide céphalo-rachidien dans la, sclérose en plaques** (Ueber den Liquor beider multiplen Sklerose). *Der Nervenarzt*, 1939, n° 5, mai, p. 239-243.

Ce travail a pour but de contrôler les relations entre les étapes de la sclérose en plaques et les modalités liquidiennes. Les auteurs considèrent en effet que les tentatives faites pour établir des rapports entre la fréquence d'altérations liquidiennes et les symptômes cliniques ont échoué jusqu'ici. D'autre part ils estiment qu'il existe une corrélation immédiate : *a*) entre la fréquence des altérations liquidiennes et la gravité de la maladie ; *b*) entre l'acuité du processus et la pléocytose. De même ils ne voient qu'une proportion inverse et nullement absolue entre la dissociation albumino-colloïdale et le syndrome paralytique. Il importe donc de continuer les investigations dans ces domaines à la fois au point de vue diagnostique, pronostique et pathogénique. Courte bibliographie. W. P.

JUBA (**A.**). **L'exacerbation maligne de la sclérose en plaques** (Die maligne Exacerbation der multiplen Sklerose). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1939, CIX, n° 5, p. 727-743, 7 fig.

Rapport de 3 cas histologiquement vérifiés de sclérose en plaques, où après une évolution chronique ou intermittente est survenue une poussée suraiguë. Dans le premier cas : hémiplégie et évolution mortelle en 13 jours. A l'autopsie : nombreux foyers périvasculaires encéphalomyélitiques dans la substance blanche cérébrale. Dans le 2e cas :

quadriplégie avec symtpômes spasmodiques et bulbaires ; durée de la maladie : 17 jours, Anatomiquement il existait une vaste démyélinisation récente, circonscrite au segment cervical supérieur et au bulbe. Dans le 3e cas : transformation subite de la paraparésie spasmodique en paralysie flasque ; l'examen histologique montre des foyers circonscrits symétriques dans les cornes antérieures de la moelle épinière. L'auteur souligne comme signes fondamentaux communs aux 3 cas la formation périvasculaire de foyers gliaux en rapport avec l'espace liquidien et prédominant dans la substance blanche. Il met en évidence les rapports morphologiques étroits avec l'encéphalomyélite disséminée, la tendance rapidement extensive des foyers, leur pénétration profonde dans le parenchyme et l'intensité du processus inflammatoire. Ce caractère spécial de la phase aiguë de la sclérose en plaques, dans les 3 cas décrits comme encéphalomyélite disséminée, ne sert que de critère morphologique faute de preuve étiologique. L'auteur suppose donc qu'il existe une forme de sclérose en plaques, qu'il faut considérer comme une variété spéciale et maligne. Sont à distinguer d'autre part certains cas qui n'ont rien à faire avec la sclérose en plaques, et se rapprochent plutôt des encéphalomyélites para-infectieuses par leur évolution. Bibliographie. W. P.

WELLACH (H.). Formes frustes familiales de la sclérose en plaques ; les anomalies héréditaires des réflexes abdominaux (Familiäre Rudimentärformen der multiplen Sklerose und die erblichen Anomalien der Bauchdeckenreflexe). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, CLXIV, f. 2 et 3, p. 392-403.

L'auteur a fait des recherches comparatives dans deux familles chez lesquelles existaient des cas de sclérose en plaques. Il y a constaté la fréquence disproportionnée de l'abolition des réflexes abdominaux. Cette constatation corrobore les résultats de recherches faites dans 105 familles berlinoises porteuses de sclérose en plaques et dans lesquelles existaient les mêmes anomalies réflexes (soit dans une proportion de 11,9 % au lieu du chiffre habituel de 1,7 %). Cette enquête se rapportait à 1.040 personnes. A propos des 2 familles étudiées dans cet article, l'auteur signale dans la première chez les sœurs de certains malades l'existence de polyscléroses oligosymptomatiques, dans la deuxième l'existence de troubles divers difficiles à classer. W. P.

ÉLECTROLOGIE

GEREBTZOFF (M. A.). Des effets de la stimulation labyrinthique sur l'activité électrique de l'écorce cérébrale. *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1939, CXXXI, n° 19, p. 807-813, fig.

G. rappelle les divergences d'opinions relatives à l'existence de relations anatomiques et fonctionnelles entre le labyrinthe et le cortex et à la localisation d'un foyer vestibulaire cortical. Il expose les méthodes par lui mises en œuvre sur le chat pour rechercher les points suivants : 1° Etude détaillée de l'activité électrique de l'écorce pendant et après la rotation ; 2° recherche du centre vestibulaire cortical ; 3° détermination des voies vestibulo-corticales. Ces travaux mettent en évidence les faits suivants : Le labyrinthe exerce sur l'écorce une influence intense par des fibres directes qui paraissent cheminer dans le lemniscus latéral et former un relai dans le tubercule quadrijumeau postérieur et dans le corps genouillé interne. De là, la voie vestibulo-cérébrale gagnerait l'angle postérieur de la circonvolution suprasylvienne (aire 21) que les expériences oscillographiques montrent être le foyer vestibulaire cortical. La diffusion si remarquable de la réaction vestibulaire à l'ensemble de l'écorce accessible chez le chat pourrait s'ex-

pliquer comme un effet secondaire de la stimulation de centres sous-corticaux et avoir la signification d'un phénomène d'éveil ou de réveil du cerveau. H. M.

JANZEN (R.) et **KORNMÜLLER** (A. E.). **Phénomènes bioélectriques cérébraux par modifications de l'état de conscience** (Hirnbioelektrische Erscheinungen bei Änderungen der Bewusstseinslage). *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1939, CXLIX, n° 1 et 2, p. 74-92, 7 fig.

Ce travail a pour but d'étudier les degrés de lucidité de la conscience, en les comparant aux modalités simultanées de l'activité cérébrale normale en se basant sur les phénomènes bioélectriques cérébraux, obtenus par dérivations à travers le péricrâne. Ainsi le sommeil, le trouble et la perte de connaissance sont discutés, surtout par rapport aux absences, aux accès de petit mal, aux crises généralisées de l'épilepsie. Il n'existe pas d'équivalent bioélectrique précis de l'inconscience par rapport à l'activité corticale, ni dans la forme des courbes ni dans la localisation des phénomènes. Dans les attaques sous-corticales il peut exister une modification des balancements spontanés de l'écorce au stade d'inconscience, ce qui témoigne de l'influence nerveuse d'un foyer primaire sous-cortical. Bibliographie. W. P.

JUNG (R.) et **KORNMÜLLER** (A. E.). **Une méthode de dérivation des variations potentielles localisées des régions cérébrales sous-corticales** (Eine Methodik der Ableitung lokalisierten Potentialschwankungen aus subcorticalen, Hirngebieten). *Archiv. für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1938, CIX, v. 1, p. 1-30, 14 fig.

Description d'un procédé basé sur la méthode élaborée par W. R. Hess pour l'excitation sous-corticale. Le contrôle anatomique nécessaire pour les épreuves de l'auteur se fait macroscopiquement mieux par coupes horizontales à l'aide de la réaction du bleu de Prusse que par les pointes d'électrodes polies. Par l'emploi des narcotiques usuels on obtient des changements essentiels des fluctuations potentielles sous-corticales. Il faut donc exécuter l'opération de pose des électrodes pendant cette narcose et n'ajouter la dérivation que chez l'animal réveillé. La technique détaillée s'applique aussi à l'exploration électrobiologique (héréditaire) de certaines portions corticales basales, par exemple des formations d'Ammon difficiles à atteindre à partir de la surface. Quant aux régions sous-corticales au niveau des noyaux, ont reconnaît des évolutions homogènes de l'activité électrique au même champ, mais différentes selon le siège, étant supposé que l'animal reste tranquille. Exposé de la dérivation uni et bipolaire et des résultats concernant les modalités de contrôler les fluctuations potentielles d'exclure les erreurs. Les fluctuations potentielles sont essentiellement synchrones à l'intérieur de l'ensemble des régions de noyaux, l'animal étant en repos. Les enregistrements comparables en font preuve. Il est possible de poursuivre les relations fonctionnelles de différentes parties cérébrales par plusieurs dérivations de régions diverses comprenant les noyaux. Par injection de plus petites quantités de strychnine on provoque des variations potentielles anormales dont l'activité sur d'autres aires est propre à étudier les corrélations de noyaux différents. La dérivation de fluctuations potentielles signifie une suppléance importante d'épreuves relatives aux excitations et interruptions sous-corticales, méthodes susceptibles d'être combinées. La jonction et la construction de toutes ces méthodes offre des possibilités pour l'exploration physiologique des régions sous-corticales et de leurs rapports fonctionnels. Bibliographie. W. P.

KORNMÜLLER (**A. E.**) et **JANZEN** (**R.**). **La méthode des dérivations localisées d'apparitions cérébrales bioélectriques du péricrâne de l'homme, fondement et délimitation** (Die Methodik der lokalisierten Ableitungen hirnbioelektrischer Erscheinungen von der Kopfschwarte des Menschen, ihre Begründung und Begrenzung). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Physiologie*, 1939, CLXIV, f. 2, p. 287-308, 8 fig.

Les auteurs continuent dans ce travail la description et l'illustration de leurs méthodes de localisation cérébro-bioélectrique. Ils reprennent l'exposé des bases physiques et physiologiques de la méthode et en précisent les limites. Ils parviennent à quelques nouvelles constatations dues aux hypothèses développées dans ce travail. De plus ils abordent la recherche du mécanisme évolutif des excitations à la base de certains enregistrements multiples simultanés. Bibliographie. W. P.

LEFEBVRE (**Jacques**). **La technique de l'excitation itérative.** *Journal de Radiologie et d'Electrologie*, 1939, XXIII, nº 5, mai, p. 207-211, 6 fig.

L'auteur expose les deux techniques actuellement bien au point, qui permettent la stimulation des systèmes itératifs et l'étude de leur excitabilité. La technique de Lapicque utilise des modalités d'excitation très variables, pour une réponse toujours pareille à elle-même : le seuil. Celle de Bremer laisse volontairement de côté la plupart des facteurs de l'excitation itérative ; elle permet l'exploration des gammes de réponse et peut être utile dans certains cas complexes. H. M.

LINDSLEY (**Donald B.**) et **BRADLEY** (**Charles**). **L'électroencéphalographie comme auxiliaire pour la compréhension de certains troubles de comportement de l'enfance** (Electroencephalography as an aid to understanding certain behavior disorders of childhood). *Journal de Psychiatrie infantile*, 1939, nº 2, juillet, p. 33-37.

Les auteurs rapportent les observations de 5 cas d'enfants de 4 à 13 ans dans lesquels l'électroencéphalographie fut particulièrement utile pour établir ou confirmer le diagnostic. Partout les anomalies électroencéphalographiques sont apparues comme traduisant un trouble du système nerveux sous-jacent responsable des manifestations constatées (irritabilité, manie de destruction, etc.). A noter que chez plusieurs de ces enfants les aspects des tracés étaient assez comparables à ceux observés dans l'épilepsie ou les convulsions, bien qu'aucune crise de cette nature n'ait pu être retrouvée. Bibliographie. H. M.

MORUZZI (**Giuseppe**). **Etude de l'activité électrique de l'écorce cérébrale dans l'hypoglycémie insulinique et dans différentes conditions modifiant le métabolisme des centres.** *Archives internationales de Physiologie*, 1939, XLVIII, nº 1, février, p. 45-101, 14 fig.

1º Ce travail avait pour but l'étude des rapports entre activité biochimique et activité bioélectrique de l'écorce cérébrale. Les recherches ont été accomplies sur des lapins et sur des chats, éveillés ou en narcose barbiturique ; les chats éveillés avaient été préparés selon la technique de l'« encéphale isolé » de Bremer. 2º Quand on réduit, par une hypoglycémie insulinique, le glucose qui est à la disposition des centres, l'activité électrique spontanée de l'écorce cérébrale subit des modifications importantes. Chez le lapin éveillé on voit en même temps apparaître le tableau, bien connu, des manifestations extérieures

de l'hypoglycémie insulinique ; il est de la sorte possible de faire une étude parallèle des deux ordres de phénomènes. 3° Chez l'animal sans narcose, on commence à observer des modifications dans l'oscillogramme cortical pour des valeurs de glycémie comprises entre 0,70 et 0,60 ‰. On observe alors une phase caractérisée par des ondes très amples (environ 1 mV), lentes (durée 0.2-0.4 sec.) et rares (2-3 par seconde). Cette phase, dont la durée est variable, correspond à un état d'affaissement de l'animal (lapin). Sa signification est discutée dans le texte ; on souligne à cet égard les ressemblances bioélectriques avec le sommeil produit par les narcotiques barbituriques.

4° La progression ultérieure de l'hypoglycémie entraîne une diminution de l'activité électrique corticale. Cette diminution n'est pas continue, mais elle est interrompue par des périodes de restauration ; elle est surtout caractérisée par une diminution de la fréquence globale et de l'amplitude des ondes alpha. Quand la glycémie atteint 0.50-0.35 ‰, l'activité électrique spontanée a pratiquement disparu. A ce moment, le lapin ne tient plus sur ses pattes, il est couché sur le flanc, en état de relâchement musculaire complet. 5° Ce stade précède de très près celui des convulsions insuliniques. C'est dans cette phase de silence électrique de l'écorce cérébrale, et du cortex moteur en particulier, que les convulsions insuliniques apparaissent. Elles sont donc dépourvues de toute composante corticale. 6° Chez l'animal barbiturisé et chez le chat à « encéphale isolé », on arrive également à l'extinction de l'activité spontanée, qui n'est toutefois pas accompagnée par des convulsions. Chez l'animal barbiturisé, toutefois, il faut arriver à des valeurs de glycémie beaucoup plus faibles que chez l'animal normal avant d'observer des modifications dans l'oscillogramme. L'auteur propose une explication de ce fait. 7° Les modifications de l'activité électrique ainsi décrites sont liées à l'hypoglycémie ; en effet, elles manquent dans les cas où celle-ci est absente et elles disparaissent sous l'action du glucose. L'extinction de l'activité spontanée est d'autre part l'expression d'une action directe de l'hypoglycémie ; elle s'observe en effet avant l'apparition de tout signe de défaillance circulatoire. Les modifications observées dans l'activité électrique sont donc l'expression d'une carence en glucose des neurones corticaux.

8° L'extinction de l'activité spontanée ne signifie pas, au début tout au moins, épuisement complet des neurones corticaux. On peut encore observer, sur le cortex masticateur du lapin hypoglycémique, des accès d'épilepsie spontanée ou provoquée (faradisation). On voit alors les ondes « épileptiques » surgir d'un fond d'activité spontanée à peu près nul. 9° Dans les mêmes conditions, la transmission synaptique intracorticale est encore possible. En effet, quand l'activité spontanée a disparu on peut encore observer, dans l'aire acoustique du chat, la réponse primaire aux sons brefs ; dans le cortex masticateur du lapin, on peut encore provoquer une activité épileptique par faradisation du cortex homologue contralatéral. L'activité spontanée est donc plus sensible à la carence en glucose que les pulsations provoquées (ondes primaires), pulsations impliquant cependant une transmission synaptique. M. propose une explication de ce fait.

10° L'injection intraveineuse de glucose a une action restauratrice immédiate lorsque l'extinction de l'activité n'a pas trop duré. Dans le cas opposé, l'action est immédiate sur l'attitude et les convulsions et est au contraire tardive (latence de 10 à 20 min.) sur l'activité électrique corticale. On saisit ici, vraisemblablement, les phases initiales des manifestations nerveuses complètement irréversibles ou tardivement réversibles, qui suivent parfois les hypoglycémies prolongées. On retrouve en même temps le phénomène décrit à l'alinéa 5, à savoir une différence de comportement entre l'écorce cérébrale et les centres sous-corticaux, expression probable d'une différence (au moins quantitative) dans leur métabolisme. Leur différence de rapidité de restauration après le rétablissement d'une glycémie normale ou surélevée est vraisemblablement le corollaire de leur inégalité de résistance à l'hypoglycémie. 11° L'injection de lactate ou de pyru-

vate n'a aucun effet restaurateur sur l'électrocorticogramme déprimé par l'hypoglycémie. La signification des faits est discutée. 12° L'injection intracarotidienne de fluorure de sodium (inhibiteur de la glycolyse) déprime (jusqu'à l'extinction totale), réversiblement, l'activité électrique corticale de l'animal non hypoglycémique. Cette action dépressive apparaît presque instantanément et disparaît également très rapidement par suite de la chute de concentration intracérébrale du fluorure en dessous d'une valeur critique. 13° L'injection intraveineuse de bleu de méthylène, à doses hypermétabolisantes, chez le chat à « encéphale isolé », sans insuline, exerce une action renforçatrice intense sur l'activité électrique corticale, spécialement lorsqu'elle est initialement déprimée. Cette stimulation qui s'exprime par une augmentation de fréquence et d'amplitude des ondes, qui restent du type normal, ressemble à celle de l'acétylcholine et diffère de celle de la strychnine.

Bibliographie. H. M.

RADIOLOGIE

BANNWARTH (A.). Sur la vérification de malformations cérébrales par la radiographie et sur sa signification clinique (1re partie) (Über den nachweis von Gehirnmissbildungen durch das Röntgenbild und über seine klinische Bedeutung) (I. Teil). *Archiv. für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1939, CIX, f. 5, p. 805-838, 27 fig.

La première partie de ce travail traite du diagnostic radiologique des malformations cérébrales graves. Les 5 cas rapportés sont caractérisés surtout par les indices suivants: On reconnaît dans l'encéphalogramme une grande cavité centrale englobant les deux ventricules latéraux; elle s'étend de la corne antérieure jusqu'au triangle ventriculaire. Les cornes inférieures et les cornes postérieures demeurent visibles. D'après ces aspects, B. conclut à l'absence du septum pellucidum, du fornix et de la commissure de l'hippocampe ; il est très probable que le corps calleux fut également gêné dans son développement. En comparant les radiographies aux travaux anatomiques relatifs aux malformations cérébrales, il apparaît que les cas rapportés font partie du groupe décrit sous le nom d'arhinencéphalie ou mieux sous le titre de malformations cérébrales se caractérisant par la malformation du corps calleux et du fornix. W. P.

LINDGREN (E.). Myélographie gazeuse (Myelographie mit Luft). *Der Nervenarzt*, février 1939, v. 2, p. 57-62, 10 fig.

L'auteur expose les avantages dus à l'insufflation gazeuse, pour l'examen radiologique de la moelle. Lorsque cet examen a pour objet de préciser les rapports ou l'absence de rapports d'une tumeur avec l'espace sous-arachnoïdien, l'air est le meilleur moyen de contraste. Pourtant son rôle dans la myélographie n'est pas encore définitivement décidé. Il faut des expériences plus nombreuses et une correction continue de la technique radiologique pour augmenter l'utilisation de la myélographie gazeuse. Les conditions existant au niveau du canal rachidien sont tout autres qu'au niveau du crâne où une quantité d'air même minime donne des renseignements complètement nets dans beaucoup de cas. S'il s'agit de contrôler une myélographie à l'air avec ponction lombaire par une myélographie positive, l'auteur recommande de laisser entre les deux épreuves un intervalle d'une semaine pour éviter de faux arrêts de contraste dans des espaces vides de liquide. W. P.

SORREL (E.), DELAHAYE (A.) et THOYER-ROZAT (P.). Tomographie de la

colonne vertébrale. *Mémoires de l'Académie de Chirurgie*, 1939, LXV, n° 15, 10 mai, p. 638-640, 1 fig.

Les auteurs soulignent l'intérêt de ce procédé pour l'examen du rachis et rapportent trois observations de mal de Pott, d'épiphysite vertébrale et de scoliose mettant en évidence sa valeur diagnostique. H. M.

THÉRAPEUTIQUE

DUREL (P.), HALPERN (B. N.), DUBOST (P.) et ALLINNE (Mlle M.). Passage dans le sang, dans le liquide céphalo-rachidien et dans les urines de l'α (p-amino-phényl-sulfamido) pyridine (693). *La Presse médicale*, 1939, n° 46, 10 juin, p. 920-921, 8 fig.

Parmi les résultats apportés par ces recherches, les conclusions thérapeutiques sont les suivantes : Ce produit est facilement retrouvé dans les humeurs où il circule dans un état chimique qui lui est propre. Bien qu'insoluble, administré par voie buccale, il s'assimile très rapidement. Il n'existe pas pour lui de barrière méningée et l'on trouve presque le même taux au même moment dans le liquide céphalo-rachidien et dans le sang. Son élimination se fait essentiellement par les reins. La voie intraveineuse ou intramusculaire permet un passage un peu plus rapide dans le sang et le liquide C.-R. que la voie orale. La voie intrarachidienne ne semble pas d'un grand intérêt, à moins que dans certains cas pathologiques la perméabilité méningée puisse diminuer. Il est très important de fractionner les doses du médicament et d'administrer ce dernier, même la nuit. La posologie couramment utilisée (3 g., 2 g. et 1 g.) par périodes de trois jours, permet d'obtenir pendant les six premiers jours une concentration sanguine à peu près égale sans phénomène cumulatif ni baisse trop rapide. Trois jours après la fin d'une série, le médicament est totalement éliminé (lorsque administré pendant un maximum de 10 à 12 jours). Toutefois 5 jours de repos sont nécessaires, si une nouvelle série doit être instituée. Dans les limites des posologies courantes, la concentration sanguine est proportionnelle à la dose, mais ce rapport diminue si l'on augmente beaucoup les doses. Il ne semble donc pas y avoir intérêt à dépasser, même dans les cas très graves, la dose de 8 g., et il faut rapidement la diminuer par la suite. H. M.

FRASER (Russell) et REITMANN (Francis). Etude clinique de l'action de courtes périodes d'anoxémie sévère avec références particulières sur le mécanisme d'action du choc cardiazolique (A clinical study of the effects of short periods of severe anoxia with special reference to the mechanism of action of cardiazol « shock »). *Journal of Neurology and Psychiatry*, 1939, II, n° 2, avril, p. 125-136.

Travail ayant pour objet de confirmer ou d'infirmer l'hypothèse émise par certains auteurs, quant au mode d'action de la thérapeutique par l'insuline ou le cardiazol ; d'après eux, l'activité de ces traitements résiderait dans la production d'une anoxémie cérébrale.

F. et R. ont provoqué chez quatre schizophrènes plusieurs accès d'anoxémie intense à l'aide d'un masque à anesthésie réglé de manière à fournir pendant deux minutes une proportion de 3,5 % d'oxyène dans de l'azote, puis de 2 % pendant trois minutes. Ils ont observé dans ces conditions une accélération des pulsations, de la respiration et une élévation de la pression sanguine ; ces phénomènes constants disparaissaient rapidement après suppression du masque. Les symptômes nerveux survenaient en deux temps :

une minute et demie après inhalation du mélange à 2 % d'oxygène survenait la perte de conscience, avec en quelques secondes, apparition de secousses myocloniques et autres mouvements anormaux spontanés. Trente secondes plus tard, se produisait une phase transitoire d'anomalies légères du tonus qui allaient croissant pour atteindre leur maximum d'intensité dans la minute suivante, cette phase d'hypertonie en extension constituant le second temps des manifestations nerveuses. Lorsque le masque était enlevé dans la demi-minute suivant le début de ce deuxième stade, le malade se réveillait au cours des trente secondes suivantes, après quoi de très légers « after effect » se prolongeaient environ cinq minutes. Les auteurs concluent à la différence nette existant entre cette anoxémie et les symptômes engendrés par des doses convulsivantes de cardiazol, spécialement en raison de l'absence de crises épileptiques. De même les mouvements spontanés furent moins fréquents et moins intenses et les signes vasculaires cessèrent plus rapidement. Aucun bénéfice clinique n'a été obtenu dans ces quatre cas. A noter que la phase de récupération observée après une anoxémie excessive rappelait singulièrement les stades de récupération lente après crises cardiazoliques graves ou coma insulinique « irréversible ». Ce travail s'accompagne de références bibliographiques et des observations des quatre malades soumis aux épreuves de l'anoxémie.

H. M.

KESSLER (M.). Courbe du courant cardiaque et lésions du muscle cardiaque dans la malaria par inoculation (Herzstromkurve und Myocardschädigungen bei der Impfmalaria). *Der Nervenarzt*, 1939, n° 4, avril, p. 187-191.

Ces recherches portent sur 25 malades atteints de paralysie générale, de tabes, de taboparalysie et de syphilis cérébrale. Elles montrent que l'électrocardiogramme ne constitue pas une épreuve pronostique certaine pour l'évolution de la pyrétothérapie, par le paludisme. Cependant pour surveiller l'énergie du muscle cardiaque, l'examen électrocardiographique est utile, il permet de commander à temps des mesures thérapeutiques ou l'interruption de la cure. W. P.

KOGERER (H.). Psychothérapie et pratique générale (Psychotherapie und allgemeine Praxis). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, CLXIV, v. 2 et 3, p. 311-320.

Cet article constitue le rapport principal de l'auteur au congrès international médical de psychothérapie à Copenhague (2 octobre 1937). Les conceptions de K. se précisent dans les quelques points suivants : 1° L'introduction de la psychothérapie dans la pratique générale est liée à l'hypothèse d'une instruction conforme. 2° En connaissant suffisamment les méthodes suggestives et psychagogiques ordinaires, le praticien peut être de grande utilité dans ce domaine. 3° Pour cette psychothérapie il faut rechercher les troubles organiques végétatifs, qu'ils soient du fondement primaire psychique ou non. 4° Tous les effets suggestifs dans la sphère somatique peuvent s'expliquer par l'hypothèse d'une suggestibilité des centres supérieurs végétatifs. W. P.

SAL Y ROSAS (Federico). Traitement des névroses par le cardiazol (Tratamiento de las neurosis por el cardiazol). *Revista de Neuro-Psiquiatria*, 1938, I, n° 4, p. 533-550.

L'auteur rapporte plusieurs observations de cas divers soumis à la cardiazolthérapie. L'auteur considère que le cardiazol à doses convulsivantes présente une certaine efficacité sur les manifestations hystériques accessoires. Il agirait non seulement sur les mani-

festations psychiques mais sur les troubles somatiques tels que céphalée, asthénie, dénutrition ; ceux-ci peuvent en effet disparaître au cours du traitement. Chez les épileptiques, il existe une susceptibilité beaucoup plus grande au cardiazol ; toutefois les injections ne semblent pas exagérer les crises spontanées ; R. a même pu enregistrer une atténuation et un espacement considérable des crises, ce qui lui fait poser la question en apparence paradoxale, de la possibilité d'un traitement de l'épilepsie par le choc épileptogène. H. M.

CRANE

ROGER (**H.**) et **SCHACHTER** (**M.**). **Lacunes et images radiologiques lacunaires du crâne.** *L'Encéphale*, 1939, I, n° 2, février, p. 86-120.

Travail d'ensemble réunissant les diverses études consacrées aux lacunes craniennes. D'après ces données et d'après leurs propres constatations, les auteurs en proposent une classification. Ces lacunes relativement peu fréquentes se rencontrent cependant dans un assez grand nombre d'affections. Les unes sont décelables par la palpation, d'autres ne sont mises en évidence que par la radiographie. En dehors de lacunes congénitales, isolées et souvent symétriques, ou associées à des malformations du crâne, de la face et des autres régions, elles peuvent être consécutives, soit à un processus local de l'os, processus infectieux (tuberculose ou syphilis) ou tumoral (ostéosarcome, méningiome), soit à un processus plus général, entraînant des altérations de la moelle osseuse (myélomes multiples), des modifications des divers métabolismes (métabolisme des lipides et maladie de Schuller-Christian, métabolisme calcique dépendant d'états parathyroïdiens ou rénaux). Dans ces dernières catégories, leur découverte, au cours d'une exploration radiologique systématique, constituera un élément important du diagnostic. H. M.

ROSSIER (**Jean**). **Contribution à l'étude des traumatismes cranio-cérébraux. Pathologie de l'espace sous-dural.** *Journal de Chirurgie*, 1939, LIII, n° 5, mai, p. 625-649.

R. limite ce travail à l'étude des lésions chirurgicales susceptibles d'être rencontrées au niveau de l'espace sous-dural ; il expose les particularités anatomiques et histologiques de la région, les aspects macro et microscopiques des lésions. Celles-ci se classent : 1° en hémorragies récentes ; 2° en collections liquides non enkystées ; 3° en pachyméningite hémorragique, ou hématome sous-dural chronique ou pachyméningite hémorragique traumatique réactionnelle. L'auteur s'attache tout spécialement à l'étude de cette troisième affection en raison même des divergences de vues dont elle fut l'objet. Il rapporte quatre observations qui, par leurs particularités, illustrent bien la pathologie chirurgicale de l'espace sous-dural, et qui, d'autre part, apportent des arguments de valeur dans la discussion pathogénique de l'hématome sous-dural.

Ainsi, on peut trouver dans l'espace sous-dural du liquide céphalo-rachidien pur, ou mêlé de sang, des hémorragies récentes, des hémorragies anciennes ayant évolué d'une façon particulière à cet espace. Le terme d'hématome sous-dural est à réserver à ces dernières, en leur gardant leur qualité d'affection posttraumatique et en les opposant aux pachyméningites hémorragiques d'étiologie diathésique ou autre, les processus évolutifs étant d'ailleurs analogues à cause de l'identité de l'organe où ils prennent naissance. Une telle distinction entre hématome sous-dural et pachyméningite peut ne pas pouvoir être faite du point de vue anatomo-pathologique, mais ressort avant tout de la clinique ; elle mérite d'être conservée pour des raisons thérapeutiques en raison même

des possibilités et des résultats très différents pouvant être obtenus dans l'un ou l'autre cas. La technique du traitement de l'hématome sous-dural consiste avant tout en l'ouverture de l'hématome et drainage suffisamment prononcé pour que le cerveau reprenne son volume normal et la cavité sous-durale, son caractère d'espace virtuel.
Bibliographie. H. M.

VERJAAL (A.). Amnésie après traumatisme cranien (Amnesie nach Trauma capitis). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, CLXVI, f. 2, p. 221-235.

Etude détaillée d'amnésies posteommotionnelles cérébrales. L'auteur, tout en mentionnant les conceptions diverses éparpillées dans la littérature, rapporte ses propres observations faites chez 43 traumatisés du crâne. Les expériences, à peu près conformes à celles de Goldstein, se fondent sur le contrôle régulier des fonctions psychiques ainsi que sur l'étendue et l'évolution de l'amnésie. A noter d'emblée le mode et les circonstances du traumatisme. Dans ces conditions, V. a constaté l'existence d'amnésie rétrograde surtout dans les cas où le malade fut accidenté dans des conditions inopinées. La période d'amnésie rétrograde s'est trouvée correspondre à peu près à la durée des troubles psychiques. L'auteur en déduit que l'amnésie temporaire est une conséquence d'un trouble des fonctions psychiques. Il justifie cette explication psychologique en s'appuyant sur des considérations cliniques antérieurement publiées concernant la conscience, la perception et la mémoire. Pour V., l'amnésie ne reposerait pas sur des lésions organiques mais serait un phénomène exclusivement psychique. Une telle explication ne peut être envisagée cependant pour tous les cas d'amnésie posttraumatique en raison même des variations découlant de l'accident, du blessé lui-même et des troubles passagers ou durables de certaines fonctions psychiques. W. P.

WERTHEIMER (Pierre) et PERRIN (Jean). Documents sur le traitement immédiat des traumatismes craniens fermés. *La Presse médicale*, 1939, nº 50, 24 juin, p. 1016-1018.

Les 73 cas sur lesquels sont basés cette étude se répartissent en trois groupes : l'un englobe tous les blessés dont l'état s'est amélioré rapidement et dont la guérison fut facilement obtenue sans avoir comporté de difficultés thérapeutiques ; le second, les sujets dont l'état initial grave semblait devoir échapper à toute thérapeutique efficiente ; le dernier rassemble les blessés pour lesquels l'opportunité d'une thérapeutique active fut envisagée, qu'elle ait été ou non opératoire. Les sujets dont l'état nécessitait une intervention immédiate furent éliminés de cette étude. Dans cet ensemble, 70 % des cas ont guéri sans exiger le moindre geste opératoire. Les auteurs considèrent que la notion d'une proportion aussi importante incite à n'adopter une conduite différente qu'avec beaucoup de prudence ; l'attitude abstentionniste n'est abandonnée par W. et P. que dans des circonstances bien précises, l'indication opératoire est formelle toutes les fois où l'existence d'un hématome peut être soupçonnée ; en dehors de ce dernier, les autres indications opératoires demeurent rares ; elles se limitent aux cas où les symptômes et l'évolution suggèrent l'hypothèse d'accidents hypertensifs aigus : œdème cérébral, méningite séreuse, blocage total ou partiel des cavités ventriculaires. Sans nier l'intérêt des explorations craniennes et ventriculaires dont certains auteurs ont montré l'importance fondée sur des faits précis, W. et P. attirent l'attention sur les dangers éventuels présentés, parfois non compensés par des avantages certains ; leur mise en œuvre ne s'applique qu'à un nombre restreint de blessés dont le choix implique une analyse extrêmement serrée des symptômes et de leur évolution.
Bibliographie. H. M.

MALADIES FAMILIALES ET HÉRÉDITAIRES

FOCKE. Contribution fournie par une famille de classe sociale élevée à la question des altérations embryonnaires par l'alcoolisme (Familienkundlicher Beitrag zur Frage der alkoholischen Keimschädigung). *Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie,* mai 1939, CI, n° 2, p. 85-102.

L'auteur rapporte le cas d'une famille appartenant à un milieu social supérieur et dans laquelle une régression marquée du niveau mental fut constatée dans trois générations successives. Pour F. il s'agirait d'altérations embryonnaires dues à une consommation excèssive de boissons alcooliques. Une des dernières descendantes, mariée à un homme sain, permit de constater chez les nouvelles générations issues de cette union une régénération partielle. F. termine en souhaitant que de telles enquêtes puissent se multiplier dans les ascendances de familles d'un niveau intellectuel élevé. Bibliographie.

H. M.

GUTTMANN (E.), MACLAY et STOKES. Mouvements en miroir persistants en tant que trouble hérédo-familial (Persistent mirror-movements as a heredo-familial disorder). *Journal of Neurology and Psychiatry,* 1939, II, n° 1, janvier, p. 13, 24 fig.

Les auteurs rapportent l'observation d'un sujet de 49 ans présentant des mouvements symétriques associés en miroir à la fois lors de la motilité active et passive ; il s'agit ici d'un cas familial qui, comme ceux déjà publiés dans la littérature, témoignent de l'existence d'un facteur dominant « sex-linked » dans l'origine de ce syndrome. Suit une étude et une classification des différents types de mouvements associés, normaux et anormaux, dans laquelle les auteurs soulignent les différences existant entre les mouvements associés à la motilité volontaire et à la motilité passive. Chez l'enfant les mouvements en miroir associés aux mouvements volontaires sont physiologiques mais ils ne se produisent jamais au cours des mouvements passifs. L'état de dépression psychique du malade apparaît indépendant de l'anomalie neurologique rapportée ; toutefois cette dernière a dû constituer un facteur important du développement de sa personnalité prépsychotique qui s'est manifestée avant l'adolescence. Bibliographie. H. M.

SCHRÖDER (H.). Les proportions de tares héréditaires dans une population moyenne du centre de l'Allemagne (Thuringe) : considérations spéciales sur les troubles de l'intelligence, sur les affections somatiques, les déformations et les anomalies (Die Belastungsverhältnisse in einer mitteldeutschen (thüringischen) Durchschnittsbevölkerung mit besonderer Berücksichtigung der Intelligenstörungen, körperlicher Krankheiten, Missbildungen und Anomalien). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie,* 1938, CLIV, v. 1, p. 4-35.

A propos d'une enquête au sujet de la parenté des porteurs d'idiotie mongoloïde, l'auteur a établi une série d'éléments et les compare aux données obtenues par l'étude d'une population moyenne thuringienne. Il y a choisi 24 sujets de même âge que les mongoloïdes, de même condition sociale et géographique ; 11 furent explorés du point de vue familial jusqu'au huitième degré.

En raison des résultats très différents obtenus sur le total des sujets examinés ou simplement des données statistiques, l'auteur montre la nécessité de ne conclure que d'après les constatations complètes faites par le médecin lui-même.

En conclusion, les sujets examinés présentent une proportion élevée de frères et

sœurs atteints de tares héréditaires, soit débilité mentale ou malformations corporelles. Ceci apparaît surtout important chez les mongoloïdes. Bibliographie.

W. P.

PSYCHIATRIE (Études générales)

BRANDER (T.). Quelques caractères psycho- et névropathiques chez des prématurés, à l'âge scolaire (Einige psycho-und neuropathische Züge bei frühgeborenen Kindern im Schulalter). *Journal de Psychiatrie infantile*, 1939, n° 1, mai, p. 1-7.

Alors que les affections organiques ont été bien étudiées chez les prématurés, les manifestations fonctionnelles légères le furent beaucoup moins. B. passe en revue les données de la littérature dans ce domaine et rend compte des résultats obtenus par l'examen de 376 écoliers de 7 à 15 ans, prématurés. Conformément aux constatations faites en Finlande, les caractères schizoïdes prononcés sont beaucoup plus fréquents que les caractères cyclothymiques chez ces sujets. L'énurésie existait dans 14,5 % des cas, l'anxiété nocturne dans 20,5 %, le somnambulisme dans 6,1 %, l'enkoprésis dans 1,1 %. Chez les enfants dont le poids de naissance était de 1.000 à 2.000 grammes, l'énurésie est deux fois plus fréquente que chez ceux dont le poids excédait 2.010 grammes. Dans l'ensemble, les troubles névropathiques existaient dans 42,4 % des cas ; mais la proportion s'élève à 41 % pour ceux dont le poids de naissance était inférieur à 2.000 g. Le bégaiement existait dans 4,8 % des cas, les signes choréiques chez 3,5 %, le tremblement des doigts chez 11,2 %. Le bégaiement est plus fréquent dans les cas à hérédité chargée ; les mouvements choréiques plus nombreux chez les enfants à faible poids de naissance. Enfin presque la moitié des cas de tremblement des doigts s'accompagnaient d'autres symptômes thyréotoxiques.

H. M.

BRUETSCH (W. L.). Affection cérébrale rhumatismale chronique comme cause de maladies mentales. Etude anatomo-clinique (Chronische rheumatische Gehirnerkrankung als Ursache von Geisteskrankheiten. Eine klinisch-anatomische Studie). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, t. CLXVI, n° 1, p. 4-23, 14 fig.

Sur un total de 475 autopsies l'auteur a constaté dans 4 % des cas des altérations rhumatismales cérébrales et cardiaques. Ces sujets avaient présenté des affections psychiques variées telles que schizophrénie, psychose maniaco-dépressive, psychose involutive et sénile. 2 de ces individus plus âgés, hémiplégiques, avaient présenté des troubles psychiques artériosclérotiques. Les altérations anatomiques, constatées dans les cas de psychoses rhumatismales chroniques, se composaient d'une endartérite rhumatismale, spécialement des vaisseaux piaux et corticaux. Chez 2 malades dont la psychose avait été de courte durée existait une méningo-encéphalite rhumatismale. De tels faits montrent bien le rôle important de l'infection rhumatismale dans le développement des maladies mentales. Bibliographie.

W. P.

DIVRY (P.). Maladie d'Alzheimer ayant évolué comme une maladie de Pick. *Journal belge de Neurologie et de Psychiatrie*, 1939, n° 4, avril, p. 239-245, 3 fig.

D. rapporte une observation anatomo-clinique témoignant une fois de plus de l'impossibilité dans certains cas cliniques de distinguer entre les maladies de Pick ou d'Alzheimer. La symptomatologie, chez le malade de D., était la suivante : inertie, indifférence, inconscience du sujet de son propre état ; aphasie du type surtout moteur et

amnésique, avec tendance au mutisme ; conservation relative des fonctions d'ordre gnosique et praxique ; absence de troubles moteurs tant du côté des membres que de la face ; pauvreté des réactions psycho-motrices et absence de mouvements itératifs ; absence de réactions délirantes ou de phénomènes hallucinatoires. Malgré une telle symptomatologie plaidant en faveur du diagnostic de maladie de Pick, l'examen histopathologique est venu démontrer qu'il s'agissait d'une maladie d'Alzheimer, ne comportant en l'espèce qu'une atrophie corticale modérée. H. M.

LEYRITZ (Jacques). **Confusions mentales staphylococcémiques guéries par l'anatoxine staphylococcique et le sérum antistaphylococcique.** *Paris médical*, 1939, n° 21, 27 mai, p. 450-452.

L. signale les bons résultats obtenus, dans un cas, par l'anatoxine de Ramon, dans l'autre par l'anatoxine associée au sérum, chez des malades pour lesquelles le diagnostic de psychose confusionnelle de nature staphylococcique apparaît non douteux.

H. M.

POSNANSKY (Margot). **Idiotie thymique** (Idiotia thymica). *Journal de Psychiatrie infantile*, 1939, I, mai, p. 7-13, 3 fig.

P. rappelle les travaux d'ordre clinique et expérimental publiés sur ce sujet depuis l'observation princeps de Klose et Vogt, puis présente une étude d'ensemble de l'idiotie thymique humaine basée sur les données de la littérature. Il rapporte également les observations de Bircher sur les symptômes consécutifs à l'ablation partielle du thymus et sur la concordance des tableaux cliniques, et leur oppose un autre cas d'idiotie thymique par hyperplasie. Dans cette dernière les modifications ostéomalaciques caractéristiques de l'idiotie thymique par aplasie du thymus font défaut. Sans doute faut-il attribuer ce fait aux deux fonctions séparées du thymus : régulation des échanges calciques et influence prédominante dans le développement de l'intelligence. Dans l'hyperplasie, seule cette dernière fonction serait troublée. Il s'agit toutefois ici d'une hypothèse que seules de nouvelles observations anatomo-cliniques analogues permettront de confirmer. H. M.

DÉMENCE PRÉCOCE

BAONVILLE (H.), **LEY** (J.) et **TITECA** (J.). **Le traitement de la démence précoce par l'insulinothérapie et la convulsivothérapie combinées.** *Journal belge de Neurologie et de Psychiatrie*, 1939, n° 4, avril, p. 255-264.

D'accord avec Muller, les auteurs estiment que la convulsivothérapie et l'insulinothérapie, loin de s'opposer, sont appelées à se compléter; ils rapportent plusieurs cas dans lesquels leur action combinée amena la guérison, alors qu'aucun résultat n'avait pu être antérieurement obtenu par l'emploi de l'une ou l'autre d'entre elles. B., L. et T., dans le traitement de la démene précoce et des états schizophréniques, conseillent d'utiliser d'abord l'insulinothérapie. Si après 8 à 10 semaines aucune amélioration marquée du psychisme ne s'est produite, il faut associer les deux thérapeutiques par chocs insuliniques et convulsivants, soit en continuant à déclencher journellement un coma hypoglycémique et en y ajoutant deux à trois fois par semaine une injection convulsivante, soit en n'administrant une dose propice d'insuline qu'aux jours où l'on désire déterminer une crise épileptique. H. M.

Le Gérant : J. CAROUJAT.

Imprimé par la Société française d'Imprimerie et de Librairie, à Poitiers (France).
1939. — *Published in France.*

Tome 72. N° 4 1939-1940

REVUE NEUROLOGIQUE

CONGRÈS NEUROLOGIQUE INTERNATIONAL

Copenhague, 21-25 août 1939

Le troisième Congrès Neurologique International s'est tenu à l'Université de Copenhague sous la présidence du Professeur Viggo Christiansen. Il fut officiellement ouvert par Sa Majesté le Roi de Danemark et d'Islande ; deux allocutions furent prononcées par M. le Premier Ministre Vilh. Buhl et par le Vice-Chancelier Professeur Poul Andersen, L. D.

MEMBRES OFFICIELS DU CONGRÈS

Présidents d'Honneur :

Dr Gordon Holmes, Londres ; Dr B. Sachs, New York ; Sir Charles Sherrington, Oxford.

Président :

Prof. Viggo Christiansen, Copenhague.

Vice-Présidents :

Prof. N. Antoni, Suède ; Prof. A. Austregesilo, Brésil ; Prof. M. Balado, Rép. Argentine ; Prof. L. Benedek, Hongrie ; Dr L. van Bogaert, Belgique ; Prof. B. Brouwer, Hollande ; Prof. H. Brunnschweiler, Suisse ; Prof. V. M. Buscaino, Italie ; Prof. H. Fabritius, Finlande ; Prof. G. Guillain, France ; Dr Wilfred Harris, Grande-Bretagne ; Prof. L. Haskovec, Bohême ; Dr Jan Koelichen, Pologne ; Prof. M. Kroll, U. S. S. R. ; Prof. G. Lafora, Espagne ; Prof. J. Minca, Roumanie ; Prof. G. H. Monrad-Krohn, Norvège ; Prof. Wilder Penfield, Canada ; Prof. H. Pette, Allemagne ; Prof. L. Puusepp, Estonie ; Prof. Henry Alsop Riley, U. S. A.

Secrétaires :

Dr Knud H. Krabbe, Secrétaire général, Copenhague ; Dr C. J. Munch-Petersen, Secrétaire local, Copenhague ; Prof. Mogens Fog, Vice-Secrétaire local, Copenhague.

Trésoriers.

Dr Einar Sörensen, Trésorier, Copenhague ; Dr G. K. Stürup, Vice-Trésorier, Copenhague.

Rédacteur du Compte Rendu.

Dr Knud Winther, Copenhague.

Les séances des 21, 22 et 25 août tenues dans l'Aula furent consacrées aux questions suivantes :

1° Le système endocrino-végétatif et sa signification pour la neurologie.

2° Les maladies nerveuses héréditaires, notamment en ce qui concerne leur genèse.

3° Problèmes concernant les avitaminoses, notamment par rapport au système nerveux périphérique.

Les séances du 24 août, groupant des communications diverses, comportèrent six sections et eurent lieu simultanément dans différents amphithéâtres.

Sections : **Anatomie normale et pathologique, Physiologie et Pathologie expérimentale, Neurologie clinique, Thérapeutique, Chirurgie nerveuse, Epilepsie.**

Ire QUESTION

LE SYSTÈME ENDOCRINO-VÉGÉTATIF ET SA SIGNIFICATION EN NEUROLOGIE

Séance du lundi matin :

Président : L. VAN BOGAERT (Anvers) ; *Secrétaire* : M. FOG.

RAPPORTS

H. DALE (Londres). **La médiation chimique dans le système nerveux périphérique et ses relations avec les glandes endocrines.**

La notion évidente d'une transmission des effets des impulsions nerveuses à partir des terminaisons nerveuses a tout d'abord été acquise dans les cas des fibres postganglionnaires du système autonome innervant les muscles non soumis à la volonté et des cellules glandulaires. Les premiers travaux d'Elliott sur la relation entre l'action de l'adrénaline et les effets des nerfs sympathiques remontent à 1904 et la description de H. Dale sur l'action de l'acétylcholine fut faite dix ans plus tard. Mais c'est en 1921 seulement qu'Otto Loewi obtint la preuve directe de la libération de telles substances par l'arrivée d'impulsions au niveau des terminaisons des fibres du vague et du sympathique dans les parois du cœur de la grenouille. Dans tous les cas la substance du vague apparaissait comme présentant des effets comparables à l'acétylcholine ; il en était de même quoique avec une évidence moindre de celle du sympathique par rapport à l'adrénaline.

De telles constatations suscitèrent de multiples controverses. Toutefois il apparaît bien à l'heure actuelle que l'agent de transmission du parasympathique est l'acétylcholine même. Cannon et ses collaborateurs ont également reconnu récemment l'adrénaline comme étant l'agent de transmission libéré au niveau des terminaisons du sympathique.

Ces données furent généralisées aux différents vertébrés. En général, on admet donc que la transmission périphérique des effets des nerfs parasympathiques est due à la libération d'acétylcholine, et celle des nerfs sympathiques à la libération d'adrénaline ; mais une telle correspondance des fonctions chimiques n'est pas toujours en accord avec les données anatomiques et les exceptions ne sont pas rares où sur des nerfs relevant anatomiquement du sympathique on a pu démontrer que la transmission s'opérait par libération d'acétylcholine. Aussi l'auteur a-t-il proposé de désigner du terme de « cholinergiques » et « d'adrénergiques » les fibres nerveuses, quelle que soit leur origine, au point de vue anatomique. La nécessité d'une telle nomenclature est devenue encore plus réelle depuis que l'acétylcholine apparaît comme l'agent de transmission des processus d'excitation au niveau des synapses ganglionnaires et des terminaisons des nerfs moteurs au niveau des muscles soumis à la volonté. La libération d'acétylcholine à ces niveaux ne semble plus faire le moindre doute. Il est certain également que l'acétylcholine, utilisée expérimentalement, stimule les cellules nerveuses des ganglions autonomes dans l'ex-

tériorisation des impulsions le long de leurs axones postganglionnaires et détermine la propagation des ondes de contraction de la plaque motrice terminale le long des fibres des muscles de la volonté.

L'auteur rappelle les travaux de Buchthal et Linhard ainsi que ceux de Brown et Feldberg, travaux justifiant l'hypothèse que la transmission de l'excitation à une synapse ganglionnaire ou à une terminaison nerveuse motrice se produit par brusque libération d'acétylcholine au niveau de la terminaison nerveuse, en contact direct avec la cellule ganglionnaire ou la plaque motrice terminale. Le mécanisme de la disparition de l'acétylcholine libérée demeure un point encore incertain, mais il semble logique d'admettre que la cholinestérase dont la présence a été démontrée dans le ganglion sympathique se trouve à une concentration suffisante au niveau des terminaisons nerveuses préganglionnaires pour détruire l'acétylcholine libérée, avec la rapidité nécessaire. Pour l'auteur, la fonction de la cholinestérase au niveau de la terminaison nerveuse consiste plutôt à empêcher que l'excès d'acétylcholine libéré par une impulsion n'entraîne une dépression de la réponse cellulaire et n'atteigne d'autres cellules nerveuses ou fibres musculaires ; un tel rôle de la cholinestérase lui semble plus admissible que celui qui consisterait à assurer la disparition complète de l'acétylcholine au cours de la période réfractaire. C'est un autre processus qui interviendrait dans ce dernier cas, processus tel qu'une quantité importante de l'acétylcholine libérée par la survenue d'une impulsion serait normalement refixée dans le complexe même duquel elle avait été libérée. En dépit d'une telle éventualité, une partie de l'acétylcholine libérée par chaque impulsion doit être perdue. Les modalités de sa reconstitution ont été étudiées par Brown et Feldberg et par Kahlson et Mac-Intosh dans le ganglion cervical supérieur perfusé du chat, en une série d'expériences que l'auteur rappelle.

Il semble donc bien que l'acétylcholine ou qu'un précurseur labile de cette substance soit ainsi déposé à la terminaison de toute fibre nerveuse cholinergique ; et sous ce terme il faut comprendre, non seulement la plupart des fibres postganglionnaires du groupe parasympathique, mais aussi toutes les fibres préganglionnaires du système autonome, soit sympathiques, soit parasympathiques, ainsi que les fibres nerveuses motrices de la musculature volontaire. Il semble vraisemblable d'admettre également que l'adrénaline ou toute substance responsable de sa formation est formée et maintenue au niveau même des terminaisons des fibres postganglionnaires du système sympathique. Ces dépôts quoique prédominant au niveau de ces terminaisons n'y sont pas exclusivement localisés mais se retrouvent tout au long des trajets nerveux, à une concentration plus faible ; les travaux récents de Cannon et Lissak confirment ces vues.

Une telle spécialisation chimique apparaît essentiellement comme une propriété du neurone. Elle permet d'établir une relation plus claire entre la nouvelle conception de la transmission chimique de l'excitation des terminaisons nerveuses avec la spécificité bien connue des fibres nerveuses dans la régénération artificielle. Les travaux de Langley et Anderson qui montrent que les fibres motrices du muscle volontaire et toutes les fibres préganglionnaires autonomes peuvent se remplacer mutuellement, même fonctionnellement dans ces conditions, alors qu'elles ne peuvent ni remplacer ni être remplacées par des fibres sympathiques postganglionnaires, trouvent ici une explication simple et naturelle.

De tels faits posent la question des relations du neurone avec les organes endocriniens. L'auteur rappelle les curieuses constatations faites au niveau de la rate et du placenta ; c'est en effet au niveau de ces organes, tous deux considérés comme dénués de toute innervation cholinergique, que l'acéthylcholine a pu être retrouvée et à un taux relativement élevé, puisqu'il fut possible de l'isoler chimiquement. Dans les autres organes, au contraire, les quantités infiniment plus minimes d'acétylcholine ne semblent

dépendre que de leur richesse en terminaisons de nerfs cholinergiques. La présence d'une forte proportion d'acétylcholine au niveau du cerveau, spécialement dans la substance grise, riche en synapses, constitue un fait important ; mais les interprétations qui en sont données demeurent encore incertaines. L'existence de traces d'acétylcholine a pu être décelée dans le liquide céphalo-rachidien ou dans le sang veineux cérébral par excitation du segment central du vague. D'autre part, Loewi et Hellauer, tout en confirmant le fait que l'acétylcholine peut être extraite des fibres cholinergiques efférentes, n'ont pu en obtenir les moindres traces à partir des fibres exclusivement sensitives, telles celles du nerf optique ou des racines dorsales rachidiennes. Il n'existe pas actuellement de données suffisantes pour admettre que les fibres sensitives soient cholinergiques. D'autre part, les synapses d'un ganglion autonome présentent de telles analogies avec celles de la substance grise qu'il est difficile d'admettre que le processus de transmission du phénomène d'excitation soit fondamentalement différent dans les deux cas.

Le rôle de la portion nerveuse de l'hypophyse ne saurait être ici passé sous silence. En continuité anatomique avec l'hypothalamus, cette formation, qui se présente apparemment telle une modification du tissu nerveux, pourrait être considérée comme présentant une certaine analogie fonctionnelle avec la médullaire surrénalienne. Il en est ainsi si l'on considère que sa production hormonale a, comme l'adrénaline, une action immédiate ; mais les effets de telles hormones posthypophysaires, sur les artérioles et les capillaires, sur l'utérus et sur le rein n'ont aucun rapport avec les effets d'aucun nerf connu. Les deux agents de transmission de l'excitation nerveuse jusqu'ici décelés, l'acétylcholine et l'adrénaline, sont propres à cette fonction en ce sens que leur action n'est pas seulement très rapide dans son début, mais d'une durée extrêmement brève, toutes deux, pour différentes raisons, étant rapidement détruites dans les tissus. Les hormones de la partie nerveuse de l'hypophyse, au contraire, sont des substances relativement stables et complexes, à action marquée mais très prolongée. Rien dans les propriétés ou dans le mode d'action de ces hormones n'autorise à admettre qu'elles puissent agir comme des transmetteurs du processus d'excitation au niveau de synapses connues ou de terminaisons nerveuses périphériques ; l'analogie proposée avec la médullaire surrénalienne, et basée sur le fait que portion nerveuse de l'hypophyse et médullaire surrénalienne peuvent être considérées comme du tissu nerveux modifié pour remplir une fonction endocrinienne, apparaît sans valeur dans le problème actuel.

Par contre, la cortico-surrénale mérite d'être retenue. C'est ainsi que des travaux récents de Secker sont venus suggérer la nécessité d'une hormone du cortex surrénalien pour le maintien en pleine activité du mécanisme de transmission des terminaisons nerveuses adrénergiques. Il existe encore d'autres faits qui plaident en faveur d'une relation comparable dans le maintien de la transmission au niveau des jonctions neuromusculaires volontaires, considérées actuellement comme cholinergiques. Mais le fait qu'une hormone corticale soit généralement associée au maintien de dépôts au niveau des terminaisons nerveuses à partir desquelles les impulsions libèrent les transmetteurs chimiques, mérite et exige encore de nouvelles recherches.

M. L. LARUELLE (Bruxelles). **Les bases anatomiques du système autonome cortical et bulbo-spinal.**

Les objectifs de ce rapport sont limités, puisqu'ils concernent une anatomie en voie de construction, encore pleine d'inconnues, de lacunes, d'incertitudes.

L'auteur expose principalement les résultats de ses recherches, faites en utilisant une technique originale. Ils devront être confrontés avec les connaissances explicite-

ment exposées dans les chapitres spéciaux des traités modernes, ou dans les monographies largement illustrées, donnant l'historique, la littérature, et faisant le point de la question. Ce rapprochement de documents, obtenus par des techniques différentes, facilitera certainement la conception d'ensemble que l'on peut se faire actuellement de l'appareil végétatif central.

Les faits anatomiques relatés et leur interprétation résultent donc, en majeure partie, de l'étude du névraxe bulbo-spinal sur séries longitudinales, frontales ou sagittales, examinées sur le frais, après coloration ou imprégnation par les techniques courantes, ainsi que par une modification de la technique argentique, qui permet d'obtenir des séries sans lacune et d'égale imprégnation.

Faits et interprétation relatés impliquent l'existence, défendue par l'auteur dans des écrits antérieurs, d'un prototype, ou, du moins, d'un type particulièrement constant des cellules végétatives, ainsi que d'une structure particulière des champs centraux du système autonome. Il est indispensable, pour faire apparaître ce « type étalon » et cette structure caractéristique, de diriger les coupes selon une incidence commandée par la topographie et l'orientation de ces foyers.

Ce *criterium histologique* a été retrouvé avec netteté et constance dans les principaux noyaux autonomes hypothalamique de l'aqueduc, du bulbe et de la moelle. Ce test morphologique permet de distinguer le neurone végétatif du somatique, de reconnaître ses modifications de forme et ses altérations cytologiques. La nécessité d'un test semblable, destiné à donner plus de certitude aux constatations d'anatomie expérimentale et pathologique, a été soulignée à maintes reprises, en particulier et avec instance par Gagel.

De même, il est admis par l'auteur que, non seulement les cellules mais les fibres constituant les voies végétatives du névraxe ont des attributs qui les distinguent des fibres des voies cérébrospinales. Ces caractères tiennent à la substance comme à la morphologie propre de ces éléments. Leurs caractères physico-chimiques leur donnent des qualités optiques spéciales, qui permettent de les dépister, déjà sur le frais ; sur coupes à la congélation examinées sur fond obscur, elles se distinguent par une transparence, une réfringence spéciales. Pour les mêmes motifs, elles prennent différemment les colorants ou l'imprégnation argentique par laquelle elles sont d'un noir particulier « encre de Chine ». La plupart de ces fibres sont nues ou munies d'une très fine gaine myélinique.

Göthlin, Diamarre et de Menata ont particulièrement étudié la question de la biréfringence des fibres nerveuses, et ils les ont classées d'après leur comportement à la lumière polarisée, soit à l'état frais, soit après passage à la glycérine : les fibres nues de Remak, du système autonome, appartiennent au groupe III de Göthlin désigné par cet auteur comme *fibres stabiles protéotropes*.

Des recherches sur les aspects particuliers de ces fibres à la lumière fluorescente sont également poursuivies dans le laboratoire de Terni.

Un autre caractère très constant des formations végétatives centrales est de se présenter non sous la forme d'amas de cellules, comme dans les noyaux somatiques, mais comme des courants cellulo-fibrillaires dans lesquels fibres et cellules, en formation dense, sont orientées dans le même sens. Cette structure se retrouve également dans l'autonome périphérique, chaîne sympathique, nerf splanchnique, appareils pré- et intraviscéraux (Auerbach). Cette structure cellulo-fibrillaire dépend vraisemblablement des facteurs histogénétiques qui, par un processus d'essaimage, échelonnent les cellules migratrices du tube neural primitif sur toutes les pistes fibrillaires sympathiques ou parasympathiques, du névraxe jusqu'à l'extrême frontière viscérale.

La considération générale de ce préambule est donc de faire ressortir qu'il existe, pour

le micrographe, une possibilité d'identifier, sur des *indices spécifiquement anatomiques* et indépendamment de toute notion de fonction, les territoires du névraxe plus particulièrement affectés aux prestations végétatives.

Dans cet exposé, on indiquera spécialement les faits se rattachant aux points restés les plus obscurs de l'anatomie microscopique des centres bulbo-spinaux et sur lesquels des recherches complémentaires ont été réclamées par les auteurs modernes récents (Greving, Winkler, Gagel, etc.) ou qui se rattachent à des questions en litige, celle du parasympathique spinal, par exemple.

Centres corticaux végétatifs.

L'existence d'une représentation corticale des fonctions végétatives et, en particulier, de l'activité viscérale, semble résulter de faits cliniques et expérimentaux. Les documents d'*anatomo-clinique* dont on dispose actuellement sont peu concluants, car ils se rapportent, en général, à des lésions mal limitées, non exclusivement corticales, et capables de répercussions indirectes. Les faits apportés par la *physiologie* et, notamment, par l'école américaine de *Fulton*, ne comportent pas d'étude d'anatomie microscopique.

Toutes les observations, tant cliniques qu'expérimentales, tendent cependant à localiser les centres végétatifs du cortex au niveau de l'aire 6 *a*, c'est-à-dire immédiatement en avant de la zone motrice. C'est l'excitation ou l'ablation de ces parties du cortex qui ont déclanché le plus constamment les réactions vaso-motrices, viscérales, sudorales, sécrétoires, enregistrées par Fulton.

En dehors de cette notion topographique, il n'existe aucun argument tiré de la cyto-architectonie, des caractères structuraux, des connexions de ces parties de l'écorce avec des foyers végétatifs sous-jacents, celui de l'hypothalamus notamment, qui est cependant un relai fonctionnel indispensable, bref, aucun criterium purement anatomique qui permet d'authentifier ces territoires comme centres végétatifs du cortex.

Les centres autonomes du bulbe et de la moelle.

C'est sur les documents recueillis, par la technique exposée, chez l'homme, dans la série animale, aux différentes étapes du développement embryonnaire, à l'état normal ou à l'état pathologique, que repose l'esquisse synthétique suivante de l'appareil central végétatif bulbo-spinal.

Dans la *moelle*, la pars intermedia, centrée par le canal épendymaire, intercalée entre les cornes antérieure et postérieure, possède dans toute sa hauteur une structure différente de celle des cornes dorsales ou ventrales de substance grise, appartenant plus particulièrement au système cérébro-spinal ou somatique.

C'est dans *la moelle thoraco-lombaire*, de C8 à la L3, chez l'homme, que la topographie structurale de cette pars intermedia apparaît avec une netteté spéciale. Elle est moins évidente dans la moelle lombo-sacrée ou dans la moelle cervicale, soit que certaines formations de la moelle thoraco-lombaire y fassent défaut, soit qu'elles y soient moins développées, déplacées ou remplacées. Les formations essentielles de la moelle intermédiaire thoraco-lombaire consistent dans chaque moitié de la moelle en deux colonnes cellulo-fibrillaires : l'une, située latéralement, un peu en arrière et parallèlement au canal central ; l'autre à la limite externe de la substance grise, en un point qui correspond dans la coupe transversale à la corne latérale et à la formation réticulaire ; la première est la *colonne intermédio-interne*, la seconde la *colonne intermédio-externe*.

Ces deux colonnes, d'égale extension dans le sens longitudinal, sont transversalement réunies l'une à l'autre par des courants cellulo-fibrillaires, légèrement obliques de dehors en dedans et d'avant en arrière. Ainsi se trouve constitué un dispositif d'une régularité

géométrique, dont l'ensemble peut être figuré par deux échelles, dressées de chaque côté du canal épendymaire, dans toute la hauteur de la moelle thoraco-lombaire.

Ces deux colonnes sont de puissance inégale chez l'homme, l'externe, plus développée, contient des cellules plus nombreuses et est plus riche en fibres. Leurs cellules répondent au type végétatif, plus uniformément dans la colonne interne que dans l'externe, dont le polymorphisme cellulaire est plus grand, ce qui tient à leur taille, à la forme et aussi à la persistance longtemps après la naissance de cellules non évoluées « immatures ». Dans la colonne externe le groupement des cellules en grains de chapelet, nettement marquée dès les premiers mois de la vie embryonnaire, persiste chez l'adulte. Ces amas cellulaires sont dissociés au cours du développement par le passage de fibres longitudinales et transversales pour former les différents sous-groupes de la corne latérale, tels qu'ils apparaissent en coupes transverses, basal, apical, réticulaire. Chez l'adulte, ces nids de neurones sont au nombre de huit à dix par segment radiculo-médullaire ; ils sont donc dans la proportion numérique approximative de dix à un, par rapport aux ganglions sympathiques de la chaîne paravertébrale.

Les deux colonnes parallèles, l'interne comme l'externe, sont constituées non seulement par des cellules, mais par un courant très dense de fibres longitudinales dont les unes, plus volumineuses, sont les dendrites qui étirent les cellules vers le haut et le bas ; dont les autres, des fibres d'un calibre moindre, en partie amyéliniques, sont les neurites. Le nombre des trajets fibrillaires transversaux qui réunissent les deux colonnes, interne et externe, paraît sensiblement égal à celui des nids cellulaires ; on en compte huit à dix par segment. Ces trajets, formés uniquement de fibres amyéliniques, renferment, en outre, des cellules de grande taille, d'aspect caractéristique, étirées dans le sens du courant qui absorbe d'ailleurs tous les prolongements de ces cellules. En raison de leur topographie, de leur forme, qui évoque directement une notion de liaison, nous les dénommons *cellules intercalées*, équivalent des termes *Zwischenzellen*, *cellules intermédiaires*, donnés antérieurement à des cellules situées dans cette zone. Ces *cellules intercalées*, nettement intégrées dans les circuits cellulo-fibrillaires que nous venons de décrire, ne doivent pas être confondues avec d'autres cellules, disséminées dans la moelle intermédiaire, sur lesquelles on a beaucoup discuté, et dont nous n'avons pu, chez l'adulte, établir la distribution des prolongements et, notamment, des axones. Il est probable que ces cellules correspondent à celles décrites par Waldeyer sous le nom de *Mitterzellen*, ou par Cajal sous le nom de cellules du noyau gris intermédiaire, dont les axones, visibles chez l'embryon, gagnent le noyau intermédiaire du cordon latéral, ou le faisceau de Gowers, ou par Gagel sous le nom de « cellules intermédiaires ». — Pour Marburg, ces cellules feraient partie des voies spino-cérébelleuses. Comme nous le verrons plus loin, Ken Kuré les intègre dans une voie extrapymidale descendante, desservant le tonus extrapyramidal des muscles striés, les axones de ces cellules sortant par les racines antérieures.

Personnellement, nous n'avons pu recueillir aucune donnée permettant de fixer leur signification fonctionnelle, mais, *histologiquement*, nous les distinguons formellement des *cellules intercalées*, par leur topographie et par leur morphologie, dont la signification végétative est de ce fait indéniable.

Peut-être doit-on rattacher encore au système végétatif de la moelle les *cellules aberrantes du cordon latéral* situées au voisinage de la corne latérale et comprises dans le processus réticulaire. Leur topographie, leur morphologie, qui les apparente plus au type végétatif que somatique, leurs connexions particulièrement visibles chez l'embryon avec la colonne intermédio-externe, sont à l'actif de cette opinion. Poljak, dans ses recherches embryologiques, signale ce groupe sous le nom de *alba formation*, le rattache au centre végétatif médullaire et lui assigne l'innervation vasculaire de l'aile membraneuse de la chauve-souris, objet de ses observations.

Le cadre de ce travail ne permet pas une description histologique plus complète des cellules appartenant à ces groupements différents.

Rapports, connexions et signification fonctionnelle de ces colonnes.

La *colonne intermédio-interne*, bien qu'étroitement voisine de la colonne de Clarke, qui s'étend parallèlement et dorsalement à elle, en est cependant complètement indépendante. Elle est formée de petites cellules (*Nebenzellen* de Waldeyer). Le courant fibrillaire de cette colonne contient des dendrites de ces cellules, s'étendant vers le haut et vers le bas. Quant aux neurites, il ne nous a pas été possible de les identifier et de décider s'ils suivent également le courant longitudinal para-épendymaire ou s'ils empruntent la voie des tractus fibrillaires transversaux, ou encore s'ils se dirigent ventralement comme le font, chez l'oiseau, les axones de la colonne paracentrale de Terni, pour gagner le ganglion sympathique *via* racine antérieure. A cette incertitude tient la signification différente assignée à cette formation, centre préganglionnaire pour les uns au même titre que la colonne externe, appareil d'association pour les autres.

Par des recherches d'embryologie, et par l'observation des réactions consécutives à des lésions expérimentales, nous avons essayé de reconnaître les connexions de ces cellules et le sens de la conduction de ces fibres : les résultats de ces recherches seront exposés ultérieurement.

La colonne intermédio-externe.

Les caractères anatomiques de cette colonne, ses rapports avec la chaîne sympathique l'ont désignée depuis longtemps comme le centre préganglionnaire principal de la moelle chez l'homme et les mammifères. La phylogénèse, l'ontogénèse et, plus récemment, l'embryologie expérimentale ont entièrement confirmé cette notion.

L'anatomie expérimentale chez l'animal et la vérification anatomique des cas de pathologie humaine ont fourni d'autres matériaux d'étude, mais à considérer l'ensemble des documents obtenus par section des racines antérieures et postérieures, des rameaux communiquants blancs, des résections de chaîne sympathique, à examiner, d'autre part, les lésions centrales décrites comme responsables de troubles viscéraux ou trophiques, on est amené à faire une remarque générale qui infirme leur valeur démonstrative : tous ont été étudiés par des techniques de coloration insuffisantes et sujettes à erreur.

L'ignorance d'une cyto-architectonie précise de la moelle intermédiaire, d'un test cellulaire normal, les variations d'aspect, que l'on trouve chez un sujet normal dans des coupes transversales consécutives, l'asymétrie d'une même coupe, la présence chez un sujet normal d'images de chromolyse de fatigue, d'irritation primaire sans signification pathologique, d'altération carentielle chez l'animal en expérience, sont autant de facteurs rendant difficile ou impossible l'appréciation de l'intégrité ou de la lésion de la cellule.

Nous exposerons, dans une autre communication au Congrès, les résultats personnels obtenus en anatomie expérimentale et, notamment, à la suite de résections totales ou partielles de la chaîne sympathique.

En *anatomo-clinique*, les altérations des cellules de la moelle intermédiaire ont été observées dans les maladies de la moelle, dont les symptômes somatiques s'accompagnent d'un syndrome végétatif à manifestations viscérales, glandulaires, vaso-motrices ou trophiques. Semblables observations anatomo-cliniques ont été faites dans la sclérose en plaques, la sclérose latérale amyotrophique, la poliomyélite et le tabes.

La cyto- et la fibrillo-architectonie, si schématiques, de la moelle thoraco-lombaire se

retrouvent partiellement et avec des mutations et des modifications à d'autres niveaux de la moelle. Chez l'homme, dans la moelle lombaire, par exemple, tandis que la colonne intermédio-externe disparaît sous L2, la colonne intermédio-interne prend, par une sorte de compensation anatomique, une importance plus grande indiquée par la taille et le nombre des cellules qui la constituent.

Moelle sacrée.

Dans la moelle sacrée on voit reparaître la colonne *intermédio-externe* avec sa disposition en nids cellulaires et les trajets transversaux ; la colonne *intermédio-interne* étant faiblement représentée, les cellules *intercalées* existent.

En dehors de ces éléments, qui produisent dans la moelle sacrée le dispositif décrit dans la moelle thoraco-lombaire, il existe une importante formation, propre à cette région de la moelle, qui semble, du moins par certains caractères anatomiques, appartenir également à l'appareil végétatif. Il s'agit d'une longue colonne plurisegmentaire, dont la partie la plus haute a été aperçue par *Onuf* sous la forme de groupes cellulaires désignés depuis comme noyau X de Onuf ; ces groupes cellulaires appartiennent en fait à une colonne interrompue, d'extension plus ou moins marquée, selon les espèces animales, constituée selon le type habituel des formations végétatives par un courant cellulo-fibrillaire. Elle apparaît déjà sur la coupe fraîche, en raison des caractères optiques particuliers dont nous avons parlé plus haut. Le type de ces cellules est aussi éloigné du type somatique de la cellule strio-motrice que du type végétatif décrit ou, plus exactement, il paraît tenir des deux et constituer une forme mixte. Plus petites que les cellules somatiques, plus grandes que les cellules de la moelle thoraco-lombaire, elles ont un aspect caractéristique qui permet, en coupes longitudinales, de reconnaître immédiatement ces neurones, qui étendent, dans toute la hauteur de la colonne, une forte antenne dendritique. La forme des cellules mise à part, ce courant cellulo-fibrillaire, à contenu très peu myélinisé, rappelle par sa structure l'aspect, en coupe longitudinale, du noyau viscéro-dorsal du vague. Les neurites de ces cellules sortent directement par les racines antérieures correspondantes, dont la section détermine les réactions axonales classiques de ces cellules. Dans toute sa hauteur, la colonne est traversée d'arrière en avant par de petits fascicules de fibres myélinisées, cylindraxes des cellules du groupe somatomoteur, situé plus dorsalement, et qui gagnent la racine antérieure avec les fibres de moindre calibre de la colonne elle-même. Les autres connexions de cette colonne avec les groupes somato-moteurs voisins de la moelle sacrée, ont été décrites dans mon travail publié dans la *Revue Neurologique* (1).

Les caractères histologiques de ce complexe, que j'ai désigné sous le nom de *colonne en torsade*, en raison de son aspect pittoresque et caractéristique dans les coupes longitudino-frontales et sagittales à l'argent, les réactions de ces cellules après des interventions sur les nerfs pelviens, les connexions particulièrement étroites de cette colonne avec les groupes strio-moteurs somatiques de la moelle sacrée, suggèrent l'opinion que cette colonne en torsade représente l'élément le plus puissant sinon l'unique du « parasympathique sacré » ou qu'il constitue un appareil mixte d'une coopération somato-végétative, telle qu'elle est réclamée par certains actes d'importance organique, effectués simultanément par des muscles à fibres striées et à fibres lisses, s'accompagnant de modifications vaso-motrices et glandulaires, telles que la *défécation*, la *miction*, la *copulation*, l'*accouchement*.

(1) L. Laruelle. La structure de la moelle épinière en coupes longitudinales (Travail du Fonds Dejerine). *Revue Neurologique*, n° 6, juin 1937.

Moelle cervicale.

Dans la moelle cervicale, au-dessus de Cviii, parfois Cvii chez l'homme, et dans les segments du renflement cervical, la *cyto-architectonie* de la moelle intermédiaire est toute différente. A ce niveau, de Civ à Cvii, le centre végétatif est représenté par une large plage cellulaire, s'étendant latéralement de chaque côté du canal central jusqu'aux groupes somatiques les plus postérieurs et les plus externes. Dans le renflement cervical comme dans le renflement lombaire, une coupe fronto-longitudinale tangente à la paroi antérieure du canal épendymaire, montre que la *pars intermedia* est uniformément constituée par un nombre considérable de petites cellules allongées, radiairement alignées de chaque côté du canal. A l'imprégnation argentique et fortement grossies, ces cellules présentent les caractères du type végétatif. Cette texture, représentant dans toute la hauteur de la moelle le fonds commun dans lequel s'individualisent les cellules plus évoluées, est analogue à celle de la substance grise fondamentale décrite dans l'hypothalamaus. C'est cette même structure de caractère végétatif que présentent également les expansions de la *pars intermedia*, qui pénètrent ventralement entre les colonnes de cellules somato-motrices des cornes antérieures.

La partie de la *moelle cervicale susjacente* au renflement, formée par les segments Ci, Cii, Ciii, présente dans sa pièce intermédiaire une architectonie similaire à celle de la région thoraco-lombaire. Ce fait paraît insolite à première vue, puisque ces segments médullaires passent depuis longtemps pour ne pas émettre de fibres préganglionnaires. On y retrouve, de chaque côté du canal central, le courant cellulo-fibrillaire, à petites cellules allongées de la colonne intermédio-interne, les tractus fibrillaires amyéliniques habités de cellules intercalées, les nids externes aux confins de la substance blanche des cordons formés des mêmes cellules que celles de la colonne intermédio-externe. Les microphotos de cette région sont assez démonstratives pour tenir lieu d'une description plus étendue.

En dehors de ce dispositif cellulo-fibrillaire, il existe dans la moelle intermédiaire cervicale un grand nombre de cellules volumineuses, semblables aux *Mittelzellen*, aux « cellules intermédiaires » dont nous avons également signalé l'existence entre les travées de la moelle thoracique.

Les courants cellulo-fibrillaires de ces segments cervicaux ne peuvent être isolés de ceux des centres bulbaires susjacents, car, loin d'être une frontière, la région bulbo-spinale présente une solidarité structurale qui marque une participation commune de cette partie de la moelle à des fonctions végétatives importantes, uniquement attribuées au bulbe jusqu'à présent : nous y reviendrons plus loin.

Le parasympathique spinal.

La notion du *parasympathique spinal*, son existence anatomique, sa signification en physiologie et en physiopathologie, son nom même, sont entièrement dus à Ken Kuré et à ses collaborateurs japonais.

Ramenée et strictement limitée au problème anatomique, la question du parasympathique spinal se pose comme suit : la base morphologique de la conception de Ken Kuré repose sur la constatation microscopique que, dans tous les segments de la moelle intermédiaire, dans une région située entre la corne antérieure et la substance gélatineuse de Rolando, il existe des neurones particuliers, dont les axones sortent de la moelle par les racines postérieures comme fibres finement myélinisées, d'un calibre précisé : 3 μ ou moins. Ces fibres font synapse dans le ganglion rachidien avec une cellule intercalée, disposition conforme à la loi du parasympathique.

C'est ce complexe cellulaire qui, d'après les indications graphiques, est plus particu-

lièrement situé dans la partie postéro-interne de la moelle intermédiaire, empiétant dorsalement sur la corne postérieure, qui constitue le centre spinal du parasympathique. En hauteur, il est particulièrement développé dans les segments cervicaux inférieurs, thoraciques supérieurs, lombaires inférieurs. Les racines postérieures contiennent à la fois des fibres afférentes de sensibilité organique et des fibres efférentes, ces dernières représentant le tiers ou la moitié du nombre total des fibres radiculaires. Excitées ou sectionnées, ces fibres spino-efférentes entraînent les troubles végétatifs divers, observés par Ken Kuré. Conformément à la règle, les fibres efférentes présentent, par radicotomie postérieure, les signes de la dégénérescence wallérienne dans le bout distal et sont conservées dans le bout proximal de la racine, mais leur lésion entraîne des modifications cytologiques par altérations rétrogrades des cellules d'origine.

C'est dans ce complexe cellulaire que Ken Kuré a indiqué et décrit les modifications histologiques expérimentales et les altérations que l'on observe dans certains syndromes végétatifs neurogènes, tels que les dystrophies musculaires dans lesquelles le parasympathique interviendrait. Enfin, dans la construction anatomique de Ken Kuré et sa conception de l'innervation des muscles striés, les cellules de la moelle intermédiaire, *cellules intermédiaires* et *Mittelzellen*, dont nous avons parlé antérieurement, constituent un relai spinal, intercalé dans le système extrapyramidal : elles jouent un rôle dans le tonus musculaire.

Nous avons soigneusement étudié les écrits et les documents graphiques de Ken Kuré et de son école, dont l'ensemble présente une remarquable entreprise scientifique. Nous pouvons confirmer un certain nombre des faits anatomiques relatés en ce qui concerne partiellement les cellules d'origine et les fibres radiculaires, mais nous appliquons aux altérations cellulaires dont il fait état les réserves déjà exprimées et motivées qui concernent les constatations histopathologiques faites par des techniques que je crois insuffisantes.

En vue d'obtenir des documents moins discutables et d'une lecture plus facile, nous avons repris, en technique longitudinale, les recherches d'anatomie expérimentale de Ken Kuré sur les mêmes animaux aux mêmes niveaux et avec les mêmes colorants : nous fournirons au Congrès le résultat de ces investigations.

Localisations médullaires.

La *somatotopie* de la colonne intermédio-externe du noyau sympathique supérieur thoracique, comme du noyau inférieur sacré, a été établie surtout par les classiques travaux d'anatomo-clinique d'André-Thomas et par les recherches faites chez l'homme par Foerster en excitant ou en sectionnant les racines médullaires : ainsi ont été fixés les rapports des dermatomes avec les segments spino-radiculaires.

D'autres indications de localisation viscérale résultent de l'étude de pièces anatomiques d'expérimentation ou de pathologie humaine.

Les recherches de Pines et de ses élèves sur l'innervation bulbospinale des glandes à sécrétion interne ont permis d'autre part d'entrevoir une localisation en hauteur, fixant les différents segments médullaires qui participent à l'innervation de chacune d'elles, et une localisation transversale des complexes cellulaires qui interviennent. Il est désirable que de telles recherches soient reprises et intensifiées par la technique longitudinale, au Nissl et à l'imprégnation argentique, dont les avantages évidents sont d'explorer, sur une seule coupe, une aire végétative étendue dans laquelle les parties saines servent de comparaison aux parties atteintes, de déceler les altérations, non seulement des corps cellulaires, mais des composantes fibrillaires. En utilisant la systématisation nucléaire et fasciculaire, si manifeste, que nous avons décrite, on arrivera probablement

à établir avec précision, dans toute la hauteur de la moelle, la représentation des fonctions viscérales, vaso-motrices et glandulaires.

Les centres végétatifs bulbaires.

Les régions, actuellement désignées comme centres végétatifs du bulbe, sont situées au voisinage du plancher du IVe ventricule, à peu de distance de la ligne médiane et au niveau correspondant au *sulcus limitans*, obéissant ainsi à une règle de topographie embryologique qui se vérifie à tous les échelons du névraxe. Ces noyaux cellulaires constituent les « annexes autonomes » des noyaux somatiques bulbaires des nerfs craniens, hypoglosse, spinal, vague et glosso-pharyngien, auxquels il faut adjoindre l'annexe végétative du noyau facial, à la limite du bulbe et du pont. Ce sont donc les noyaux viscéro-dorsal du vague et du glosso-pharyngien, les noyaux salivaire inférieur et supérieur et quelques noyaux d'importance moindre, dont la fonction végétative n'est clairement établie ni par les critériums histologiques, ni par les connexions anatomiques, ni par l'expérimentation : ce sont le noyau de Roller, annexe du XII, noyau paramédian, noyau du raphé, noyau de Staderini, noyau prépositus et même noyau triangulaire du VIII.

Une construction anatomique complète du système végétatif bulbaire, réellement utile pour le physiologiste ou pour le clinicien, peut difficilement ne tenir compte que des noyaux effecteurs autonomes en négligeant les centres sensitifs représentés par les noyaux du faisceau solitaire, points d'aboutissement des neurones sensitifs du X et du IX, relais placés dans les circuits réflexes du bulbe, et qui sont à la fois des points de départ de la voie centrale de la sensibilité viscérale.

Sur une coupe longitudino-frontale, légèrement oblique, de bas en haut et d'arrière en avant, intéressant les trois premiers segments de la moelle cervicale et le bulbe, depuis le canal épendymaire jusqu'au sillon bulbo-protubérantiel, la zone végétative ainsi découverte apparaît sous la forme d'un Y, dont la branche inférieure verticale représente la zone grise qui s'étend de chaque côté du canal épendymaire de la moelle et le V la partie bulbaire. Cette image, qui apparaît sur le frais et avec toutes les techniques colorantes, est particulièrement saillante dans les préparations au Weigert et à l'argent : elle représente, dans sa partie bulbaire, la majeure partie du territoire sensitif et viscéro-moteur du pneumogastrique et du glosso-pharyngien.

Les deux côtés du V bulbaire sont en réalité deux bandes dont chacune a la forme d'une ellipse, limitée en dehors par le faisceau solitaire dont les fascicules descendants de fibres radiculaires sont entourés par la substance grise de ses noyaux sensitifs. C'est dans la moitié céphalique de cette gaine de substance grise entourant presque complètement le faisceau solitaire, que se distribuent de haut en bas les fibres gustatives du facial (noyau gustatif), les fibres du glosso-pharyngien, les racines supérieures du pneumogastrique. C'est dans la moitié caudale, noyau terminal, que se distribuent surtout les racines inférieures du vague (noyau respiratoire ou commissural). En dehors de ces noyaux connus, constitués par de nombreuses petites cellules, nous avons constaté l'existence constante, vers le tiers inférieur du faisceau, d'un noyau très particulier, bien isolé, formé de cellules volumineuses, réparties autour et à l'intérieur du faisceau même. Les dendrites de ces cellules pénètrent le faisceau ; leurs axones les relient aux cellules motrices de la substance réticulée du côté opposé. Il est vraisemblable que ce noyau représente le relai, admis par Allen, intervenant dans les réflexes respiratoires bulbo-spinaux. Ce sont, en effet, ces cellules réticulées qui sont le point de départ d'une voie descendante bulbo-spinale, actionnant les centres moteurs médullaires du diaphragme et des muscles costaux. A la face interne de cette zone de substance grise

du faisceau solitaire, s'étire, dans toute la hauteur du bulbe, le *noyau autonome viscéro-dorsal du X, du IX*. Son extrémité inférieure correspond à la pointe du calamus, son extrémité supérieure, qui s'enfonce ventralement dans le bulbe, atteint et dépasse parfois le sillon bulbo-protubérantiel.

Il résulte de nos recherches que, dans toute sa hauteur, ce foyer est constitué par un puissant appareil cellulo-fibrillaire dont les cellules, de tailles différentes mais de type uniforme, possèdent pour la grande majorité les caractères du type végétatif et dont les fibres, d'autre part, ont les attributs physiques, optiques et histologiques des fibres des courants de l'autonome avec fibres finement myélinisées rares et fibres amyéliniques nombreuses.

Il existe une grande confusion dans les diverses descriptions des noyaux du *faisceau solitaire* et du *viscéro-dorsal*, surtout en ce qui concerne leur extrémité inférieure où se place le *noyau commissural* du faisceau solitaire et les groupes cellulaires les plus caudaux du noyau viscéral.

Le problème, qui paraît insoluble en coupe transversale, s'éclaire en technique longitudinale, la difficulté tenant à la convergence qui réunit ces deux colonnes différentes à peu près sur la ligne médiane, à la pointe du calamus. Alors que la colonne grise sensitive du faisceau solitaire devient, à ce niveau, plus dorsale et se rapproche du noyau de Goll, la colonne viscéromotrice, relativement plus ventrale, s'enfonce pour prendre place autour du canal central de la moelle. Ainsi, à la hauteur de l'obex, le noyau commissural du faisceau solitaire surplombe la partie caudale de la colonne viscéro-dorsale. En tenant compte de ce dispositif, les cellules appartenant à ces deux formations gardent leur morphologie propre et ne peuvent plus être confondues.

Ce que la technique longitudinale apprend encore très clairement, c'est la continuité et l'unité histologique du noyau viscéro-dorsal du pneumogastrique avec la substance grise appartenant à la *pars intermedia* de la moelle cervicale supérieure. A la taille des cellules près, nous retrouvons, du haut en bas, depuis le sillon bulbo-protubérantiel jusqu'à CIII, le même courant cellulo-fibrillaire, ininterrompu, le même groupement des cellules du même type, les mêmes échappées latérales de fascicules de fibres nues. Ce sont ces fibres qui, dans les segments cervicaux, entrent dans les travées latérales de la moelle intermédiaire pour aboutir à des nids cellulaires contigus aux cordons latéraux, reconstituant ainsi la physionomie si particulière de la moelle intermédiaire thoraco-lombaire.

La physiologie, l'anatomie expérimentale, ont assigné une signification générale à cette colonne cellulo-fibrillaire, qui est la pièce la plus importante du parasympathique cranien. Dans l'important travail de Molhant, qui constitue une date dans l'histoire anatomique de ce noyau, à laquelle toute l'école de van Gehuchten a consacré de nombreuses recherches, l'auteur a tenté d'établir dans ce noyau la représentation topique des différents viscères digestifs, respiratoire et cardiaque. Nous avons repris cette expérimentation en utilisant la technique longitudinale, qui fournit des indications histologiques plus lisibles ; elles confirment en partie les observations de Molhant. Elles ont permis, en outre, de relever un point nouveau, d'un intérêt anatomo-physiologique évident : En sectionnant le tronc du vague au moment de sa pénétration dans le thorax, c'est-à-dire alors qu'il est en grande partie réduit à son contingent viscéral de fibres gastriques, cardiaques, pulmonaires, on obtient des images chromolytiques d'une très grande netteté, non seulement dans la moitié caudale du noyau viscéral, mais dans les complexes cellulaires de la moelle, sur les cellules de la colonne intermédio-interne, sur les cellules intercalées et sur celles des nids latéraux. A interpréter ces images comme des réactions axonales rétrogrades, on est amené à conclure que certaines fibres du tronc du pneumogastrique ont leurs cellules d'origine non dans le bulbe, mais dans les diffé-

rents courants cellulo-fibrillaires que nous avons décrits dans la *pars intermedia* des segments cervicaux supérieurs de la moelle.

Les voies végétatives bulbo-spinales.

Un ensemble de faits expérimentaux et cliniques conduit à la conception générale que les voies centrales végétatives, ascendantes, ou descendantes, de sensibilité et de motilité viscérales, sont construites sur un plan parallèle à celui des voies centrales cérébro-spinales, mais les arguments spécifiquement anatomiques, qui soutiennent cette thèse, sont insuffisants et lacunaires.

Aucune connexion anatomique n'a pu être établie entre le cortex, les ganglions centraux et l'hypothalamus. Il existe une liaison anatomique certaine entre la fédération nucléaire de l'hypothalamus et les noyaux végétatifs du bulbe. Elle est réalisée par un ensemble de fibres, groupées dans les parois de l'aqueduc, formant des courants fibrillaires surtout amyéliniques, dénommé faisceau péri-épendymal (Cajal, Marburg), faisceau de Schutz, faisceau prédorsal. Les axones des cellules de différents noyaux hypothalamiques, surtout ceux des noyaux paraventriculaire et mamillo-infundibulaire, participent à ces courants descendants. Nous pensons qu'une bonne partie de ce faisceau descendant traverse le bulbe vers la ligne médiane, immédiatement sous l'épendyme ; d'autres fibres prennent place dans le courant qui parcourt de haut en bas la colonne viscéro-dorsale du IX et du X.

Dans toute la hauteur de la *moelle*, il est possible de retrouver ce courant dans le voisinage du canal épendymaire ; il forme même à certains niveaux un fascicule distinct de chaque côté du canal central.

Parmi les autres voies végétatives, postulées plutôt que vérifiées par la physiologie et la clinique, il faut indiquer la voie motrice descendante, qui paraît exister depuis le striatum et l'hypothalamus jusqu'à la partie inférieure de la moelle cervicale, intervenant dans la motilité de l'iris, c'est-à-dire dans la dilatation pupillaire. Au niveau du bulbe, elle est topographiée par les observations anatomo-cliniques dans la partie dorsale de la substance réticulée. On assigne la même topographie aux voies descendantes desservant la fonction sudorale.

Dans la *moelle*, c'est à la partie limitante du cordon latéral, dans la région la plus rapprochée de la substance grise intermédiaire, que l'on fixe l'emplacement des voies viscérales ascendantes ou descendantes. Une confirmation histologique nous en est fournie par les préparations à l'argent, qui montrent à ce niveau un grand nombre de petites fibres finement myélinisées ou amyéliniques ; ramassées contre la colonne intermédio-externe, elles semblent former à ce niveau un véritable faisceau vertical. C'est également dans le cordon latéral de la moelle, dans sa partie antérieure et interne, que se place la voie bulbo-spinale qui comporterait, d'après certaines recherches anatomo-physiologiques, une voie ascendante et une voie descendante. C'est aussi dans le cordon latéral que sur des coupes longitudinales de l'embryon humain vient se placer un faisceau vago-spinal, qui prolongerait le faisceau solitaire jusque dans la moelle cervicale et thoracique supérieure. Ces trajets, dont l'existence anatomique réclame de nouvelles recherches, pourraient assurer une conduction centrale des stimulations ou des impulsions viscérales sans passer par le tronc du pneumogastrique. Enfin, il faut tenir compte dans la propagation des stimulations végétatives de la capacité de conduction de la moelle intermédiaire dont les colonnes cellulo-fibrillaires pemettent les liaisons intersegmentaires directes. Les circuits cellulo-fibrillaires qui forment le constituant principal de la moelle intermédiaire du centre végétatif spinal, sont non seulement un ensemble de noyaux circonscrits de neurones préganglionnaires ou associatifs, mais aussi un en-

semble de voies conductrices. Ce dispositif structural permet et des diffusions étendues, et des réactions massives, et des réflexes végétatifs circonscrits, faits que l'expérimentation et la clinique permettent d'observer.

(*Projections et planches en couleurs.*)

J. F. FULTON (New Haven). **Les niveaux centraux de la fonction autonome, avec relations particulières avec les organes endocriniens.**

Les réflexes autonomes sont intégrés par le système nerveux central en accord avec le principe des niveaux de fonction, le degré de complexité d'intégration augmentant au niveau des étages les plus antérieurs du tronc cérébral. Ainsi au niveau de l'étage spinal peuvent être uniquement démontrés l'existence de réactions d'ordre vaso-moteur simple et d'ordre sexuel.

Au niveau de l'étage médullaire, les réflexes essentiels au maintien d'une pression sanguine constante sont organisés. Enfin, d'autres réactions complexes telles que la déglutition et le vomissement, développées à ce niveau, englobent des réactions combinées du domaine autonome et somatique.

Le niveau hypothalamique d'intégration nerveuse demeure complexe. C'est là que se trouvent des organisations fonctionnelles très supérieures : régulation thermique, déterminisme de l'œstrus, contrôle du métabolisme des hydrates de carbone, des graisses, de l'eau, qui plus ou moins directement tombent sous l'influence de cette portion relativement minime du cerveau antérieur.

Mais à ce niveau de l'hypothalamus la régulation thermique n'est point à son degré de perfection et il n'en existe là que les éléments les plus grossiers. Mais dans tous les cas où le cortex cérébral est intact, toutes les fonctions viscérales et somatiques sont harmonieusement réglées. L'expérimentation directe a pu démontrer l'existence d'une représentation riche et variée des fonctions autonomes, dans le cortex cérébral, chez le chat, le chien, le singe et l'homme.

Mais si l'existence de niveaux de la fonction autonome peut être en quelque sorte démontrée dans le système nerveux central, la question se pose de savoir si les glandes endocrines, qui reçoivent une riche innervation autonome, sont sous le contrôle direct du système nerveux central.

I. *Innervation fonctionnelle des glandes endocrines.*

Des études récentes sur l'innervation des glandes endocrines ont permis certaines généralisations applicables à la pituitaire, au corps thyroïde, au pancréas, aux surrénales, à l'ovaire, savoir : 1° chacune de ces glandes reçoit une innervation autonome relativement riche qui part de la division sympathique et souvent aussi du parasympathique ; 2° une partie importante de cette innervation gagne les vaisseaux sanguins, l'innervation vasculaire étant beaucoup plus riche au niveau du système endocrinien que dans les autres tissus ; 3° l'innervation du cortex surrénalien, la thyroïde et peut-être aussi les ovaires est entièrement vasculaire ; il n'y existe en effet aucun nerf secrétoire ; 4° toutes les glandes endocrines, exception faite de la pituitaire, présentent dans leurs tissus des cellules ganglionnaires situées à la périphérie ; mais, dans le cas de la surrénale et de la thyroïde, la proportion des cellules ganglionnaires est variable et leur signification fonctionnelle n'a pas été établie.

II. *Régulation centrale.*

L'innervation de la pituitaire et le contrôle du rein par l'hormone posthypophysaire, la régulation thyroïdienne, l'activité ovarienne et cortico-surrénalienne par l'hormone

de l'antéhypophyse apportent une signification nouvelle à l'étage hypothalamique de la fonction autonome. La régulation thermique suppose le contrôle des mécanismes de la perte de chaleur aussi bien que de ceux de sa production. L'élévation thermique est provoquée primitivement par l'accélération des transformations chimiques (augmentation du métabolisme) résultant d'une part de la mobilisation par l'adrénaline des réserves d'hydrate de carbone, mais également d'autre part de l'activité thyroïdienne. Ces deux manifestations de suractivité peuvent être provoquées par l'hypothalamus. De plus, par l'intermédiaire de la vaso-constriction des petits vaisseaux les pertes de chaleur peuvent être empêchées ; l'érection pileuse joue le même rôle et ces deux activités peuvent être mises en évidence au niveau de l'hypothalamus. A noter que le réflexe somatique du frisson qui conjugue intimement son action avec les phénomènes précédents s'intègre également dans le diencéphale.

Le mécanisme de la perte de chaleur englobe tout d'abord la vaso-dilatation, la sudation et le halètement, toutes réactions réglées au niveau de l'hypothalamus et surtout localisées dans sa région antérieure. Dans les cas où une perte de chaleur est nécessaire, la sudation intervient, l'activité métabolique est inhibée, la halètement et une vaso-dilatation généralisée apparaissent. Toutes ces activités disparaissent lorsque le groupe antérieur des noyaux est détruit. Ainsi grâce aux interréactions complexes de ces mécanismes, la température du corps se maintient constante.

Les troubles de l'activité viscérale, du métabolisme, etc., décrits par Egaz Monis et par les autres auteurs ayant pratiqué des lésions des aires frontales indiquent que chez l'homme l'étage hypothalamique est sous le contrôle direct du cortex ; ainsi le cortex cérébral jouerait dans la régulation de l'activité des glandes endocrines un rôle aussi intime que l'hypothalamus lui-même. La sécrétion de la médullo-surrénale peut être obtenue par la stimulation des lobes frontaux chez le chat, mais la possibilité d'une mise en évidence de l'innervation cérébrale des autres glandes par stimulation directe reste encore à déterminer.

(*Nombreux graphiques.*)

O. GAGEL et **O. FOERSTER** (Breslau). **Les relations entre l'hypophyse et le système nerveux végétatif (diencéphale).**

Si l'on accepte comme exacte l'hypothèse de rapports étroits entre les organes de sécrétion interne, avant tout l'hypophyse, et le système neuro-végétatif, on peut s'attendre à ce que des troubles de l'hypophyse ou de quelque autre glande à sécrétion interne d'une part et du système neuro-végétatif d'autre part amènent des syndromes semblables.

L'auteur établit une série de tableaux comparatifs montrant que toute une série de symptômes identiques s'observe aussi bien au cours de troubles du système endocrinien que de lésions de l'hypothalamus. Toutefois étant donné que les syndromes engendrés par surabondance hormonale préhypophysaire, surrénalienne, thyro- et parathyroïdienne n'existent pas au cours des troubles hypothalamiques, les troubles du système endocrinien peuvent prédominer. L'action de ces hormones sur les organes correspondants peut avoir lieu de deux manières, à savoir : 1° par l'intermédiaire de l'hypothalamus ou de quelque autre centre neuro-végétatif ; 2° par atteinte directe de l'organe intéressé, sans interposition d'aucun centre neuro-végétatif. L'activation du métabolisme des graisses semble, d'après les recherches de Raab, passer par un centre hypothalamique, les hormones des lobes antérieurs et postérieurs de l'hypophyse se rendant directement dans le sang et dans le liquide. Les effets très différents produits par les hormones hypophysaires donnent plutôt le sentiment qu'il s'agit en réalité non pas d'hormones à actions

diverses mais d'une seule hormone capable de déterminer des effets variés selon l'organe mis en cause.

La connaissance exacte du diabète insipide amène à le considérer comme le signe le plus constant de lésion de l'hypothalamus; il n'apparaissait au contraire que de façon tardive et passagère au cours des tumeurs hypophysaires (adénomes chromophobes), lorsque l'hypothalamus est comprimé.

Reprenant d'autre part les recherches expérimentales faites sur l'animal de Mahoney et Sheehan, l'auteur ne conteste pas l'influence nerveuse de l'hypophyse par le système nerveux diencéphalo-spinal et met en évidence le rôle cardinal tantôt du système neuro-végétatif, tantôt endocrinien pour l'apparition de troubles végétatifs. Il remplace le prétendu centre vital de L. R. Müller par les contrôles multiples (nerveux, hormonaux et ioniques) de l'ensemble des centres nerveux, des ganglions sympathiques et parasympathiques, des glandes endocrines, réglant ainsi les fonctions vitales. Un déficit suffira donc à entrainer tel ou tel trouble.

(*Projections cliniques et anatomiques.*)

R. FORSBERG (Oslo). **Des rapports des glandes endocrines avec la fonction musculaire et considérations spéciales sur les myopathies.**

La neurologie clinique entend par myopathies les affections primaires du muscle. Les manifestations cliniques varient avec les différentes affections : myasthénie grave, myotonie congénitale, dystrophie myotonique (Steinert) et dystrophie musculaire progressive. A noter que la musculature est soumise aux mêmes systèmes régulateurs qui surveillent l'activité de tous les organes : système nerveux et système hormonal. Cependant toute excitation nerveuse ne pouvant atteindre la cellule qu'à l'aide d'un médiateur chimique et la régularisation fonctionnelle ne se produisant que par des substances chimiques, cette distinction ne semble plus stricte. Ainsi le problème de la fonction musculaire fait apparaitre des difficultés multiples. La régulation hormonale des fonctions musculaires n'est encore connue que de manière fragmentaire. Le chimisme musculaire sert en partie la nutrition cellulaire, en partie la contraction des muscles. Grâce au travail énorme des physiologistes, on connaît les substances les plus importantes de l'action musculaire et leurs réactions fermentatives. Pourtant on n'est pas arrivé à déceler le principe énergétique de la contraction.

Le glycogène étant un des éléments les plus actifs du fonctionnement musculaire, il faut que le muscle strié en qualité de récepteur principal des hydrates de carbone du corps joue un rôle capital dans l'économie totale des hydrates de carbone . F. décrit la glycogénie hépatique et le cycle du glycogène (l'acide lactique dégagé dans le muscle par glycogénolyse étant amené au foie par le courant sanguin veineux) ; il souligne les fluctuations dues aux alternatives de repos et de travail du muscle. A signaler la signification de la symbiose énergétique de combustion et de synthèse glycogénique au niveau du muscle, leur rapport s'exprimant par le quotient d'accouplement de Riesser. Une influence analogue est attribuée à l'adrénaline produisant ou accélérant les effets du travail musculaire. L'association de la combustion du sucre et de la synthèse du glycogène est soumise à la régulation hormonale. C'est ainsi qu'elle est activée par l'insuline et arrêtée par l'adrénaline. Le sucre étant *économisé* par l'insuline et *gaspillé* par l'adrénaline, l'insuline augmente la glycogénie hépatique et musculaire, en améliorant le quotient d'accouplement. Le défaut d'insuline entraîne donc cet état paradoxal pour les cellules musculaires de se trouver dans un milieu riche en sucre et de subir cependant un manque d'hydrates de carbone. A côté de cette régulation hormonale immédiate, la nutrition musculaire dépend aussi d'impulsions hormonales indirectes de l'organisme. A signaler : 1° l'hormone anti-insulaire du lobe antérieur de l'hypophyse ; 2° l'hormone

cortico-surrénale (hypoglycémie avec baisse du glycogène hépatique dans la maladie d'Addison) ; 3° l'hormone thyroïdienne, facteur de glycogénolyse (le glycogène musculaire s'y montrant plus résistant que le glycogène hépatique). Passant ensuite à la créatine, F. met en évidence la relation étroite entre la créatinurie et la glycogénolyse musculaire. La créatinurie indiquant ainsi l'insuffisance musculaire, son association avec l'adynamie musculaire est un signe fréquent de troubles hormonaux, par exemple lors de diabète sucré, de thyréotoxicoses (antidote : acide ascorbique), de cachexie hypophysaire, d'amaigrissement endocrinien (atrophie cortico-surrénale). La créatinurie apparaît dans la dystrophie, dans la myopathie grave et dans la dystrophie myotonique. Au contraire, la maladie de Thomsen fait montre d'augmentation de tolérance créatinique, sans créatinurie spontanée ; ainsi s'explique la diminution du syndrome myotonique infantile après administration de thyroxine rétablissant la créatinurie. F. interprète donc le chimisme pathologique musculaire comme fait de troubles subordonnés à deux systèmes organiques : système endocrinien et système nerveux autonome. Il poursuit en discutant d'importantes combinaisons à l'égard des hormones dans les myopathies et en montrant le contraste clinique entre les phénomènes myasthéniques et myotoniques par l'argument de l'antagonisme pharmacologique correspondant. Se basant sur le rapport étroit entre l'acétylcholine et les deux syndromes cliniques, il oppose comme agents principaux la prostigmine et la quinine ; il fait intervenir d'autres mécanismes physiologiques entrevus par les actions de l'éphédrine et du thymus, du potassium (stimulant la production d'acétylcholine dans les tissus) et par l'effet curateur de la prostigmine sur la myasthénie. Malgré l'action double sur la myotonie de la quinine (vaso-dilatation et allongement de la période réfractaire du muscle, F. n'admet pas de syndrome endocrinien entraînant à sa suite la myotonie ou la myodystrophie. D'autre part, il souligne la fréquence des myopathies sans troubles endocriniens. Aussi tend-il à considérer les troubles musculaire et les troubles endocriniens comme des conséquences parallèles d'une cause commune. Son opinion s'appuie sur celle de différents auteurs. Curschmann souleva en 1921 l'hypothèse que les myopathies comportent une altération des centres végétatifs ; Foix et Nicolesco, en 1923, incriminèrent des lésions du corps strié et de la région infundibulo-thalamique dans la maladie de Thomsen et dans la dystrophie musculaire ; Ken Kuré et ses collaborateurs ont fourni des contributions très importantes à la doctrine de l'origine autonome des myopathies : la résection du sympathique entraînant des manifestations dystrophiques dans les muscles correspondants (l'extirpation du sympathique cervical et du ganglion ciliaire provoquant des altérations dystrophiques des muscles faciaux et oculaires, la résection de la corde du tympan atrophiant la langue) ; les muscles dépourvus d'innervation sympathique offrant le même tableau histologique et les mêmes réactions électriques que les myopathies, etc... Les travaux de Rottmann, de Hiyoshi plaident dans le même sens. Pour certains, les myotonies tiendraient à une labilité constitutionnelle du système nerveux autonome amenant la dystrophie par manque de vitamine E. Meldolesi suppose même l'existence d'une diathèse myopathique chez ces malades, se traduisant par la diminution de la myoglobine, par une réaction myopathique chronaximétrique, par de la créatinurie, par un excès de stercobiline dans les fèces, etc.

L'auteur termine en évoquant, d'une part les progrès thérapeutiques obtenus par l'adrénaline, la pilocarpine et les ferments pancréatiques difficiles à apprécier cependant en raison de la progression lente de la maladie, de la périodicité de son évolution, d'autre part les constatations apparemment contradictoires de Kuré et Meldolesi, permettant cependant de subordonner les troubles pancréatiques et musculaires aux lésions autonomes.

Discussion des rapports

M. Curschmann (Rostock) rappelle que Leschke a reconnu depuis plus de 20 ans l'existence d'une cause principalement cérébrale au diabète insipide. Néanmoins l'effet curatif spécifique du pituglandol (endonasal) plaide en faveur d'une étiologie hormonale. Grâce à ses recherches sur le métabolisme basal et sur l'albumino-dynamisme spécifique, Curschmann a observé des troubles comparables dans les cas relevant d'une cause cérébrale ou d'une cause hypophysaire.

Quant à l'étiologie sympathique de l'atrophie musculaire, il ne l'a pas encore vu confirmée par l'expérimentation sur l'homme.

M. Gagel (Breslau) discute la valeur des recherches cliniques de M. Curschmann pour la localisation de la mésencéphalite en l'absence de contrôle anatomique et de lésions circonscrites.

M. Gagel s'adressant à M. Forsberg dit n'avoir jamais observé de dystrophie ou d'atrophie musculaire après de nombreuses extirpations du sympathique cervical.

M. Forsberg (Oslo). Cette constatation correspond à peu près aux expériences de Kuré qui n'a observé d'atrophie que sur trois des seize cas opérés ; tel fait serait attribuable à l'action synergique et non antagoniste du parasympathique et du sympathique.

Pour ce qui a trait à la théorie pancréatique l'auteur partage les vues de M. Curschmann.

M. Donaggio (Bologne).

Conclusions

L. van Bogaert souligne les acquisitions d'ordre anatomique et physiologique mises en évidence dans les cinq rapports présentés. Il s'agit en quelque sorte d'un véritable édifice intégré en échelons et dont les synapses périphériques sont moins importantes par leur origine que par leurs signes chimiques. Ce système superposé à la chaine endocrinienne, la stimule et est en retour activé par elle, directement ou par l'intermédiaire des métabolismes fondamentaux. L'ensemble de ces travaux vient contribuer à faire progresser les connaissances relatives à toutes les affections qui comportent une séméiologie trophique.

Séance du lundi après-midi :

Président : H. Pette (Hambourg) ; *Secrétaire* : Munch-Petersen.

COMMUNICATIONS

A. DONAGGIO (Bologne). **Du mécanisme d'action de la substance anesthésique sur les fibres nerveuses avec considérations particulières sur les fibres myélinisées du sympathique.**

Le comportement du système nerveux à l'égard des influences d'ordre chimique a été souvent discuté. Ces influences ne semblent en réalité pas pouvoir s'exercer sans entraîner de modifications anatomiques. L'auteur, grâce à des méthodes personnelles, a pu mettre en évidence des altérations microscopiques qui corroborent d'autres constatations du même ordre précédemment faites par lui, au cours de diverses intoxications ; elles justifient sa conception quant au parallélisme existant entre les modifications anatomiques et fonctionnelles.

(*Projections histologiques.*)

ABRAHAM MYERSON (Boston). **Pharmacologie autonome humaine.**

Cette série de recherches est basée sur l'hypothèse que l'acétylcholine, la sympathine des différents types et la cholinestérase sont les agents chimiques actifs de la régulation de l'activité autonome. L'auteur a utilisé le sulfate d'amphétamine comme substance adrénergique, le chlorure acétyl-beta-méthylcholine comme substance parasympathique, la prostigmine en tant qu'inhibiteur de l'activité estérasique et par conséquent synergique du mécholyl, et le sulfate d'atropine comme inhibiteur de l'activité cholinergique et donc synergique de l'amphétamine. L'influence de ces substances s'est manifestée sur la sudation, l'érythème émotif, la sécrétion lacrymale, la rhinorrhée, la pression sanguine, le cœur, le tractus gastro-intestinal, les organes génito-urinaires et l'œil. Ces effets sont régulièrement obtenus et apparaissent d'une importance clinique réelle dans le traitement et l'étude des affections oculaires, du tractus gastro-intestinal et génito-urinaire ; le sulfate d'amphétamine agissant sur l'humeur, le sommeil normal et la narcose produite par les barbituriques.

(*Projections.*)

A. TOURNAY (Paris). **Remarques neurologiques sur des perturbations du système végétatif avec réflexions explicatives selon la neurophysiologie actuelle.**

L'auteur se propose d'abord de tirer de certaines remarques tant expérimentales que cliniques (expériences personnelles sur les effets sensitifs des perturbations sympathiques et observations personnelles en confrontation avec d'autres expériences et observations) des indices qui préciseraient la participation du système nerveux végétatif à certains processus intéressant le neurologiste.

Il voudrait ensuite exposer quelques réflexions sur la signification que peuvent prendre les données actuelles de la neurophysiologie pour la compréhension de ces processus. Ces réflexions porteraient principalement sur ce qui concerne les perturbations de la sensibilité par dérèglement d'une influence régulatrice, sur la manière d'aborder les problèmes d'hyperalgésie et de douleur, tels que le neurologiste doit les considérer. Accessoirement seraient abordés des problèmes concernant les troubles trophiques.

Il chercherait enfin à dégager les conséquences auxquelles peut aboutir une telle compréhension pour la pénétration des diagnostics et l'orientation des traitements.

Mme M. ESZENYI (Budapest). **La régulation diencéphalique des fonctions psychiques.**

L'étude prolongée de malades dépressifs, hystériques et neurasthéniques a montré à l'auteur le rôle des centres sous-thalamiques chez de tels sujets. Les bons résultats obtenus par celui-ci par la psychothérapie prouvent que non seulement le trouble du système neuro-végétatif influe sur les fonctions psychiques, mais que l'effet réciproque du psychisme se fait valoir sur ce système et que la condition morale de l'individu peut l'influencer.

Eric A. LINNELL (Londres). **Hyperthyroïdisme aigu associé à une tumeur suprasellaire.**

L'auteur rapporte le cas d'une femme dont l'examen clinique témoignait d'un léger degré de nanisme pituitaire. A l'âge de 39 ans se développa rapidement un syndrome typique d'hyperthyroïdisme avec élévation du métabolisme à 62. Peu après, une thyroïdectomie subtotale, l'état de l'opérée s'aggrava brusquement, aboutissant à la mort 14 heures après l'intervention. L'autopsie décela l'existence d'une tumeur suprasellaire de nature embryonnaire comprimant et envahissant le 3e ventricule au niveau des noyaux hypothalamiques du tuber. Les territoires hypothalamiques envahis présentaient des ramollissements et des hémorragies terminales massives. Les modifications histologiques correspondaient à la fois à des lésions récentes et à des altérations dégénératives plus anciennes suggérant l'idée que l'hyperactivité sympathique terminale, cliniquement caractérisée par un tableau typique d'hyperthyroïdisme, était due aux modifications hypothalamiques causées par la tumeur. A noter que la malade avait, à l'âge de 33 ans, présenté des troubles évoquant l'idée d'un diabète insipide.

(*Projections anatomo-pathologiques du cas rapporté.*)

Discussion. — **Ask-Upmark** (Lund) n'a jamais constaté de thyréotoxicose dans les tumeurs intracraniennes ; il demande à l'auteur s'il ne s'agit pas plutôt d'une coïncidence que d'une association.

H. CURSCHMANN (Rostock). **Préhypophyse et fonction rénale.**

Les relations entre la préhypophyse et la fonction rénale ne sont pas encore suffisamment éclaircies.

I. Des observations cliniques d'insuffisance préhypophysaire ont montré les faits suivants : 1° presque toujours oligurie avec diminution de la soif, souvent avec dilution normale et capacité de concentration élevée ; 2° parfois en cas d'oligurie « hyposthénurie » (le rein étant intact), celle-ci est identique à l'hyposthénurie-N″ de Nonnenbruch ; 3° le fait de compenser cet état par des extraits préhypophysaires ou par transplantation d'hypophyse détermine une normalisation graduelle de la sécrétion et de la concentration urinaires.

II. Au cours de l'oligurie primaire (fonctionnelle) de sujets à reins normaux, on réussit à augmenter la soif et la diurèse par injections de préphysone. Il faut donc admettre ici également un état d'hypofonctionnement de la préhypophyse.

III. L'expérimentation chez l'homme bien portant montre que : 1° par l'extrait de lobe antérieur on obtient d'abord une inhibition de la diurèse (deux tiers de la normale) ; 2° la concentration urinaire est inversée : il y a d'abord concentration élevée, puis dilution ; 3° au cours de la cachexie hypophysaire, chaque injection de préhypophyse provoque d'abord une inhibition puis une augmentation de l'excrétion aqueuse, donc l'élévation de la diurèse en tant que résultat final. Les effets de la préhypophyse sur la fonction rénale sont intéressants au double point de vue diagnostique et pronostique.

(*Projection de courbes.*)

L. BENEDEK et **JUBA** (Budapest). **Corrélations neuro-hormonales et organisation fonctionnelle de l'hypothalamus, avec considérations particulières des tumeurs de la région sellaire.**

Au cours de ces recherches, la question d'une communication nerveuse directe entre hypophyse et région hypothalamique a tout d'abord été soumise à un nouvel examen. Quatre cas certains de tumeur hypophysaire furent étudiés dans ce but. La destruction du parenchyme hypophysaire normal était complète. Les séries de coupes hypothalamiques successives montrèrent que les altérations des noyaux principaux de l'hypothalamus ne vont pas au delà d'une simple atrophie de pression, l'hypothèse d'un tractus hypophysaire demeure donc sans fondement histologique.

L'une des observations (adénome éosinophile avec destruction totale de l'hypophyse et diabète insipide répondant à l'extrait hypophysaire) plaide plutôt en faveur de corrélations hormonales fondamentales. Dans le même sens plaide l'activité de produits hormonaux rétablissant un fonctionnement normal (pourvu que les noyaux hypothalamiques soient intacts). D'autres cas sont en opposition (entre autres un cranio-pharyngiome pénétrant dans le IIIe ventricule, mais respectant l'hypophyse et comportant des troubles du métabolisme des glucides) ; ils prouvent que la destruction de l'hypothalamus annule l'activité hypophysaire malgré l'intégrité anatomique de la glande. D'autres cas d'ailleurs étendent la discussion jusqu'à la question de la division fonctionnelle de l'hypothalamus.

(*Projections histologiques de trois cas rapportés.*)

MACDONALD CRITCHLEY (Londres). **Les troubles du sommeil nocturne chez les narcoleptiques.**

La description clinique typique de la narcolepsie devrait comprendre, en plus de la cataplexie et des accès de sommeil, un troisième symptôme : les perturbations du sommeil nocturne. Ces derniers sont constitués par une phase d'excitation qui précède l'endormissement, par une sensation de demi-paralysie, des hallucinations hypnagogiques, des peurs (spécialement peur de quelqu'un qui serait présent dans la chambre du sujet), rêves vécus avec inhibition motrice « waking-paralysis ». La survenue de tels symptômes plaide en faveur de l'idée que la narcolepsie traduit la désorganisation complète ou l'incoordination du mécanisme physiologique du sommeil. D'après les constatations cliniques et physiologiques de la crise de sommeil et d'après les acquisitions électro-encéphalographiques la narcolepsie apparaît comme un trouble non étroitement lié à l'épilepsie.

W. WAGNER (Breslau). **Troubles de la sudation au niveau de la face et pseudo-syndrome de Horner, syndrome végétatif du tronc cérébral.**

Des troubles de la sudation au niveau de la face ont été décrits au cours de lésions sus- et sous-nucléaires des voies sympathiques. Les voies sus-nucléaires passent du segment postérieur de l'hypothalamus aux cordons des cornes latérales au niveau de C8 à D2. Avec elles passent les voies sympathiques pupillaires près des faisceaux antéro-latéraux. Le diagnostic différentiel d'une lésion sus- ou sous-nucléaire du sympathique se fait par l'épreuve de cocaïnisation de la pupille. La pupille ne se dilate pas par instillation de la cocaïne au cours de lésions sous-nucléaires (épreuve positive de cocaïne). Dans les lésions sus-nucléaires le jeu pupillaire se révèle extrêmement vif et se caractérise par du myosis avec rétrécissement de la fente palpébrale (pseudo-Claude Bernard-Horner). La combinaison de sudation faciale hémilatérale (épreuve de Minor) et d'un pseudo-Horner indique une lésion des voies végétatives au niveau du tronc cérébral et de la moelle allongée. D'après nombre de cas observés, le syndrome décrit présente une valeur diagnostique réelle même quand le reste de la symptomatologie demeure imprécis.

(*Projections cliniques.*)

MARCEL MONNIER (Genève). **Les centres végétatifs bulbaires (Effets de l'excitation faradique du bulbe sur la respiration, la tension artérielle, le pouls, la vessie et la pupille chez le chat).**

Dans le but de préciser la localisation des centres végétatifs bulbaires, l'auteur a excité systématiquement, millimètre par millimètre, les divers segments du bulbe rachidien. Adoptant la méthode de Ranson, il s'est servi de l'instrument stéréotactique de Horsley-Clarke et a pratiqué chez plus de 20 chats des centaines d'excitations à l'aide d'une électrode bipolaire très fine et d'un courant faradique faible. Chez tous ces animaux, il a enregistré simultanément les effets de chaque excitation sur la respiration, la pression artérielle, le rythme cardiaque et le tonus vésical ; il a observé en outre les réactions pupillaires et somato-motrices.

I. *Effets sur la respiration* : L'excitation faradique du bulbe modifie énergiquement la fréquence et l'amplitude des mouvements respiratoires, d'une part, la posture des muscles respiratoires d'autre part. Ces variations dans la forme de la respiration diffèrent suivant les structures excitées. Ainsi l'excitation des formations réticulées ventrales diminue l'amplitude et augmente la fréquence des mouvements respiratoires, en même temps qu'elle développe une hypertonie posturale inspiratoire qui peut aboutir à l'apnée inspiratoire par tétanos du diaphragme. Inversement, l'excitation faradique des structures dorso-médianes voisines du plancher du 4e ventricule diminue l'amplitude et la fréquence des mouvements respiratoires. Au voisinage du calamus scriptorius, ou obex, de l'aile grise et du canal central, cette action inhibitrice développe en outre une hypertonie posturale expiratoire qui peut aboutir à l'apnée expiratoire (ou inspiratoire suivant l'intensité de l'excitation).

Pour ce qui concerne les centres respiratoires bulbaires, il semble donc exister un antagonisme fonctionnel entre les structures ventrales (formations réticulées ventrales) et les structures dorso-médianes (substance grise juxta ventriculaire ou péri canaliculaire).

II. *Effets cardio-vasculaires* : L'excitation faradique du bulbe modifie à la fois la pression artérielle carotidienne et le rythme cardiaque. Ainsi, l'excitation des formations réticulées latérales et du cordon ventro-latéral adjacent déclanche une élévation

de pression de 40 à 50 mm. Hg. Cette réaction hypertensive, indépendante des réactions somato-motrices, se produit aussi chez l'animal curarisé. L'excitation des structures dorso-médianes juxtaventriculaires et péricanaliculaires voisines du calamus scriptorius et du noyau pneumogastrique sensitif, déclanche fréquemment une chute de pression de 20 à 60 mm. Hg.

Parmi les modifications du rythme cardiaque, les réactions cardio-accélératrices associées à une élévation de pression sont exceptionnelles (formations réticulées latérales) ; les réactions cardio-modératrices associées à une chute de pression sont également rares (plancher du 4[e] ventricule, racines pneumogastriques). Les variations les plus fréquentes consistent en ralentissement du pouls, associé à une élévation de la pression artérielle. Cette réaction, souvent consécutive à l'excitation des formations réticulées latérales, est analogue au réflexe inhibiteur vagal que met en jeu toute élévation tensionnelle brusque.

III. *Effets sur l'appareil digestif* : Le péristaltisme gastro-intestinal est inhibé par la narcose au pentobarbital de soude (Nembutal). Toutefois, un réflexe de déglutition apparaît nettement pendant l'excitation des fibres pneumogastriques sur le trajet de leurs racines au faisceau solitaire. Par ailleurs, des réactions de vomissement ont été constatées pendant l'excitation des structures voisines de l'aile grise.

IV. *Effets sur la vessie* : L'excitation du segment ventro-latéral du bulbe (substance réticulée latérale voisine du noyau ambigu et cordon ventro-latéral voisin du noyau latéral du bulbe) élève la pression intravésicale en même temps qu'elle déclanche une augmentation de la pression artérielle, une mydriase, une polypnée ou une apnée et des réactions somatro-motrices homolatérales.

V. *Effets sur la pupille* : Les points dont l'excitation provoque une mydriase bilatérale sont particulièrement nombreux dans les formations réticulées latérales et médianes, les formations trigémellaires et le segment ventro-latéral du bulbe. L'excitation du segment ventro-latéral voisin du noyau latéral et celle du faisceau réticulo-spinal médian déclanchent souvent une dilatation pupillaire homolatérale.

M. L. LARUELLE, M[me] R. LEVI-MONTALCINI et **M[lle] REUMONT** (Bruxelles). **Les centres végétatifs de la moelle épinière chez les embryons de mammifères (chat et lapin).**

Communication constituée essentiellement en la présentation de préparations et de projections : 1° sur la première ébauche des centres végétatifs de la moelle épinière dans l'embryon de lapin ; 2° sur les modifications suivant le développement embryonnaire des trois groupes intermédio-interne, intermédiaire, intermédio-externe ; 3° sur les caractères des cellules et direction des neurites des trois groupes.

FUNFGELD (Cologne). **Du retentissement de la tétanie sur le système nerveux.**

Compte rendu d'accès très particuliers survenus chez 3 femmes atteintes de tétanie à symptomatologie très fruste.

Deux fois accès évoquant l'idée d'une hypertension de la fosse cérébrale postérieure : inconscience, extension tonique de tout le corps et des extrémités, déviation des globes oculaires vers le haut.

Le relâchement s'accompagnait de mouvements giratoires brefs chez une malade, plus marqués chez l'autre ; la phase tonique comportait toujours un arrêt de la respiration ; chaque attaque durait 45 à 60 secondes ; l'injection de calcium entraînait une sé-

dation rapide ; absence de tout symptôme neurologique, mais phénomènes subjectifs intenses.

Une 3e malade présentait depuis plusieurs années des accès de tétanie avec perte de connaissance, rotation du corps à gauche, mouvements de mastication, rotation extrême du bras gauche en dehors et mouvements choréo-athétosiques des doigts gauches. Mêmes mouvements athétosiques au niveau des doigts droits, le bras restant en général en extension. Pas d'arrêt de la respiration, pas de chute, mais parfois déambulation pendant l'accès ; syndrome d'amnésie psychique.

Les trois malades furent guéries par l'administration d'A. T. 10

Conclusions

M. H. Pette (Hambourg) remercie les auteurs qui se sont intéressés à la question du système endocrino-végétatif et met en relief tout l'intérêt d'un tel sujet en reprenant l'exposé très général des différents syndromes qu'il englobe.

IIe QUESTION

LES AFFECTIONS HÉRÉDO-FAMILIALES, SPÉCIALEMENT AU POINT DE VUE DE LA GÉNÉTIQUE

Séance du mardi matin :

Président : A. BAUDOUIN (Paris) ; *Secrétaire* : G. K. STÜRUP.

RAPPORTS

BERNARD SACHS (New York). **Problèmes actuels concernant l'idiotie amaurotique familiale dans ses relations avec les autres maladies héréditaires et familiales.**

(*Rapport présenté par* H. A. RILEY.)

L'auteur se propose de discuter les rapports intimes existant entre l'idiotie amaurotique familiale et les autres affections familiales, spécialement l'idiotie familiale juvénile et la maladie de Niemann-Pick. L'idiotie amaurotique telle qu'elle se présente chez l'adulte n'est pas comprise dans ce groupe.

A l'heure actuelle le point le plus important paraît être non pas l'étude des différentes formes cliniques, mais la question des facteurs communs à ces différentes affections ; et le fait le plus impressionnant est constitué par le rôle du métabolisme des graisses dans ces maladies. Les opinions ne sont pas toujours identiques quant au mode de dégénérescence graisseuse, soit dégénérescence exclusivement intracellulaire, soit apport graisseux extracellulaire. Au reste, il importe moins de préciser les différences susceptibles d'exister entre la dégénérescence graisseuse intra et extracellulaire que de rechercher une explication au fait qu'un trouble du métabolisme des graisses peut être le facteur essentiel d'une affection familiale ou héréditaire.

Le travail de l'auteur conduit donc à des considérations approfondies touchant aux processus chimiques qui conditionnent l'activité cérébrale ainsi qu'à une étude minutieuse des glandes à sécrétion interne dans leurs rapports avec ces diverses affections familiales.

ANDRÉ THOMAS (Paris). **Hérédo-atrophies cérébelleuses**

(*Rapport présenté par* J.-A. BARRÉ.)

Sous le nom d'affections cérébelleuses héréditaires, les neurologistes comprennent la maladie de Friedreich et l'hérédo-ataxie cérébelleuse de P. Marie. Celle-ci n'est pas une maladie autonome, c'est un groupement de plusieurs familles qui possèdent toutes ce caractère commun de présenter un syndrome cérébelleux, mais quoique intéressant cons-

tamment le cervelet ou les voies cérébelleuses, le substratum anatomique varie d'une famille à l'autre. La maladie de Friedreich rentre dans le groupe des hérédo-ataxies cérébelleuses, ou plutôt des hérédo-atrophies, le terme dégénération étant aussi critiquable au point de vue anatomique que celui d'ataxie a été discuté au point de vue clinique.

L'atrophie atteint les voies cérébelleuses afférentes ou efférentes avec quelque prédominance sur les unes ou les autres suivant les cas (atrophies cérébellipètes et atrophies cérébellifuges). Elle n'atteint pas toujours exclusivement le cervelet ; d'autres neurones participent à l'atrophie qui devient pleurineuronale, la maladie de Friedreich en est un exemple.

Les caractères anatomiques de ces atrophies sont les suivants : atrophie primitive et progressive de l'axone, depuis l'arborisation terminale juqu'à la cellule d'origine, le processus est alors régressif ; mais dans d'autres cas on se trouve en présence d'un organe constitutionnellement plus petit que nature, d'un organe en miniature ; c'est un état hypoplasique ; l'état atrophique et l'état hypoplasique peuvent se combiner. L'atrophie ne résulte pas de lésions vasculaires, méningées, traumatiques, de processus inflammatoires, néoplasiques, infectieux, toxiques ; elle est constitutionnelle et systématique, les neurones cérébelleux symétriques sont pris simultanément. L'atrophie des neurones non cérébelleux est également systématisée.

Les lésions prédominent suivant les cas sur le manteau cérébelleux ou sur les noyaux gris centraux. Le néocérébellum (ou lobes latéraux) est ordinairement plus fragile que le paléocérébelleum (vermis et floculus) plus ancien.

Les lésions régressives de la maladie de Friedreich affectent divers types : la disparition des cellules de Purkinje, l'atrophie de la couche des graisses et de la couche moléculaire, avec quelques variantes sur le degré de l'atrophie et sa répartition dans les diverses couches par exemple, la raréfaction des graisses et la conservation des cellules de Purkinje ; l'*atrophie lamellaire* ; l'atrophie *olivo-ponto-cérébelleuse* ; l'atrophie du noyau dentelé ; l'atrophie mixte à la fois corticale et nucléaire. L'atrophie corticale atteint habituellement les fibres efférentes et les fibres afférentes.

Le même processus atteint le protoneurone sensitif, quelquefois le deutoneurone (le ruban de Reil médian), la grande voie motrice (pyramidale). L'atrophie simultanée du cervelet et des voies cérébelleuses, de la voie pyramidale, de la voie sensitive constitue le trépied anatomique de la maladie de Friedreich.

Sont encore atteints avec une fréquence variable : les voies sensorielles, la voie acoustique, la voie vestibulaire, la voie optique, les voies centrales de IX et X, les circonvolutions cérébrales.

Dans le groupe des autres hérédo-ataxies cérébelleuses (Fraser, Nonne, Sanger-Brown, Klippel et Durante, etc.), l'écorce cérébelleuse est plus souvent atteinte que les noyaux centraux. L'atrophie est hypoplasique ou régressive, on y retrouve l'atrophie lamellaire, l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse, l'atrophie corticale pure, etc. Les processus cérébellipète et cérébellifuge s'associent suivant des proportions variables. La gracilité générale du système cérébelleux a été signalée. Parmi les fibres afférentes le faisceau cérébelleux direct et le faisceau de Gowers sont constamment atrophiés, tandis que dans la moelle le protoneurone sensitif est peu atteint ; les faisceaux pyramidaux sont ordinairement intacts. Dans quelques familles les lésions spinales l'emportent sur l'atrophie cérébelleuse. Ici encore l'atrophie des neurones non cérébelleux a été observée : atrophie du deutoneurone sensitif, des voies sensorielles, des voies centrales de IX et X, de l'écorce cérébrale, des corps striés, du locus niger, du corps de Luys, etc...

Les hérédo-atrophies cérébelleuses sont donc caractérisées à la fois par leurs systématisations et leurs variantes, par leur combinaison avec d'autres atrophies neuronales.

Les atrophies des neurones enchaînés paraissent indépendantes, elles ne semblent pas se propager d'un neurone à l'autre comme les atrophies transsynaptiques.

Une spécificité anatomique a été accordée à la présence de renflements sur le trajet des axones, à la conservation des fibres d'association, au complexus dendritique d'Estable.

Le type anatomique est habituellement constant pour chaque famille, cependant entre les membres d'une même famille, on peut observer quelques différences.

Les différences anatomiques expliquent les dissemblances cliniques dans une large mesure. La rigidité d'effort plusieurs fois signalée dans l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse peut n'être que la conséquence de cette atrophie, qu'il s'agisse d'une vicariance automatique qui dépasse le but, d'un enraidissement prémédité en vue de lutter contre la menace de déséquilibration. La rigidité parkinsonienne, également signalée, dépend plus vraisemblablement de la participation des ganglions centraux.

Dans tous les types d'H. A. C., des troubles mentaux ont été fréquemment mentionnés chez les malades de la même famille (arriération, débilité, imbécillité, démence précoce, agressivité du caractère) ou chez plusieurs parents. Des lésions de l'écorce cérébrale ont été constatées par plusieurs auteurs, dans les divers types d'H. A. C.

Le type clinique de la maladie de Friedreich tient ses principaux caractères de l'atrophie cérébelleuse (cervelet et voies), de l'atrophie pyramidale, de l'atrophie du neurone sensitif.

Les déformations des pieds et des mains dans la maladie de Friedreich ont été attribuées par les uns à la paralysie atrophique, à l'hypotonie, aux modifications de l'équilibre des agonistes et des antagonistes ; par les autres à une prédisposition spéciale aux malformations multiples du squelette ou status dysraphicus (Bremer, Curtius).

L'anatomie pathologique n'explique pas tout, par exemple certains tremblements, les secousses brusques des membres, l'instabilité choréiforme, etc... Il n'est pas illogique de supposer qu'avant de s'atrophier objectivement les neurones ont subi une dévaluation physiologique. Il est, d'autre part, surprenant que des types hypoplasiques se révèlent assez tardivement, peut-être faut-il en chercher la cause dans l'atteinte d'autres neurones et le fléchissement des suppléances. La valeur physiologique des atrophies neuronales est très discutable.

On peut faire rentrer dans le groupe des hérédo-ataxies cérébelleuses la dégénérescence optico-cochléo-dentelée (Nyssen et van Bogaert). Des lésions cérébelleuses ont été décrites dans l'idiotie amaurotique familiale (forme infantile, forme juvénile, formes tardives). Des altérations plus spécifiques du cervelet ont été décrites dans la forme cérébrale de cholestérinose généralisée (L. van Bogaert, Hans J. Scherer, E. Epstein).

La parenté des hérédo-atrophies a été admise avec la paralysie spasmodique familiale de Strümpell (surtout pour la maladie de Friedreich). Les ressemblances avec la maladie de Charcot-Marie, avec la névrite hypertrophique de Dejerine et Sottas, ont été signalées.

L'étiologie se réduit au caractère familial et à l'hérédité. Le type Friedreich est surtout familial et débute ordinairement plus tôt que les autres H. A. qui s'installent entre 20 et 45 ans. L'homochromie est un caractère important. Il existe des cas isolés de l'un ou l'autre type. Peut-être conviendrait-il de faire rentrer dans le groupe des atrophies constitutionnelles, des observations isolées dans lesquelles le processus abiotrophique est en cause, par exemple les cas d'atrophie cérébelleuse tardive (P. Marie, Foix, Alajouanine). Dans quelques familles il y a des membres qui se présentent sous l'aspect Friedreich, les autres sous un autre type d'H. A. C.

Le caractère récessif a été accordé à la maladie de Friedreich, le caractère dominant aux autres H. A. Les conditions d'apparition des H. A. C. ne sont pas comparables aux lois mendéliennes qui s'appuient sur une expérience scientifique d'hybridation.

Diverses théories pathogéniques ont été proposées : processus abiotrophique, vitalité moindre des neurones, résistance affaiblie, usure, sénescence. Dans les H. A. C., le neurone ne serait capable d'assurer la permanence de sa reconstitution que pour une période déterminée de la vie. Il est impossible de présumer dans quelle mesure le principe originel est gamétique ou zygotique. L'atteinte d'un rejeton, l'intégrité de l'autre sont attribuables soit à la présence d'un élément de sensibilisation, soit à la présence ou à l'absence d'un correctif. On ne sait dans quelle mesure une part doit être accordée à un élément exogène ou aux désordres biologiques qu'il est susceptible d'entraîner.

Les mutations spontanées ont été incriminées. Peut-on établir un rapprochement avec l'apparition de gènes létaux ou sublétaux liés à un effet phénotypique dominant, démontrée pour diverses anomalies ou malformations constitutionnelles. Parmi les anomalies signalées à la suite d'hybridation de croisement d'espèces différentes ou d'accouplement de la même espèce, on n'a pas observé jusqu'ici d'hérédo-atrophies neuronales en série.

Quelques faits empruntés à la pathologie comparée doivent retenir l'attention : maladie cérébelleuse avec dégénération des cordons postérieurs et latéraux de la moelle chez une chienne et sa fille (Mollaret, Robin et Bertrand) ; atrophie olivo-ponto-cérébelleuse familiale chez le chat (Finley et Brouwer) ; les cas non familiaux d'hypoplasie cérébelleuse de Herringham et Andrews, Langelaan, chez le chat.

Dans ce groupe d'affections, comme dans beaucoup d'autres, l'individualité intervient sous diverses formes.

Si on considère les cas franchement héréditaires, il faut chercher l'origine de la première atteinte non pas chez les ascendants immédiats, mais dans la génération antérieure.

La conception d'une vitalité moindre des neurones n'exclut pas l'intervention d'un processus plus général (trouble du métabolisme, substance manquante).

N. JONESCO-SISESTI et **M. G. STROESCO** (Bucarest). **Considérations génétiques sur les maladies héréditaires des noyaux de la base du cerveau, sur les myopathies et la neurofibromatose de Recklinghausen.**

Au lieu d'envisager séparément toutes ces maladies, ce qui nous forcerait à des redites, nous avons préféré en extraire quelques considérations générales, qui, sans avoir la valeur d'une loi, pourront être présentées comme des conclusions d'ensemble et vaudront pour toutes les maladies de notre rapport, quelle qu'en soit la diversité.

Cliniquement et anatomiquement, en effet, rien ne semble réunir la chorée de Huntington et les myopathies, la dégénération hépato-lenticulaire et la neurofibromatose de Recklinghausen.

Il n'en est pas ainsi des liens génétiques. Considérées sous cet angle, les maladies de notre rapport sont étroitement liées entre elles par leur subordination aux lois mendéliennes, ou à celles — de plus en plus complexes — qui dérivent des principes fondamentaux établis à jamais par le moine de Brunn. Subordination toute générale et fort difficile à analyser du reste, car un arbre généalogique humain ne se superpose que très exceptionnellement à une expérience sur les plantes ou les animaux de laboratoire.

Et c'est là chose facile à concevoir. La difficulté de trouver des individus purs au point de vue du caractère à examiner, la longévité des générations, le peu de prolificité de l'espèce humaine, l'impossibilité de faire des croisements à volonté et surtout l'infinie complexité factorielle de l'être humain, donnent à l'application à l'homme des lois mendéliennes un aspect très schématique.

A cette difficulté s'ajoute encore la rareté de bonnes observations médicales avec arbre généalogique étendu à un nombre suffisant de générations et établi après examen individuel de chaque membre de la famille. L'avenir nous montrera peut-être que de tels documents, pour atteindre toute leur valeur, devront devenir la propriété de l'Etat, ou des institutions qui se chargeraient d'en poursuivre l'étude sans limites à travers les générations suivantes.

I. — La première conclusion qui se dégage de notre travail, basé sur l'examen d'un nombre considérable de documents, est qu'*aucune des maladies héréditaires étudiées par nous ne relève, génétiquement partant, d'un facteur unique, mais d'un groupe de facteurs.*

Il est, en effet, impossible d'expliquer par un facteur morbide unique la complexité de la maladie familiale la moins riche en symptômes. La notion de « polyphénie » est bien plus une appellation étymologiquement heureuse qu'elle n'est une explication pathogénique d'un phénomène frappant par sa fréquence.

Dans le même arbre généalogique on rencontre, à côté des formes classiques d'une maladie familiale, des *formes parcellaires*, mono- ou oligo-symptomatiques. Parfois le même sujet présente pendant un nombre d'années un faisceau restreint de signes de la maladie, quitte à voir celle-ci se compléter à un âge plus avancé du sujet.

En voici quelques exemples. Barnes et Hurst rapportent le cas d'une famille dans laquelle 2 frères avaient une maladie de Wilson typique avec phénomènes hépatiques et phénomènes nerveux, alors que 2 autres n'en présentaient que les signes cirrhotiques.

Kehrer a créé pour des cas semblables rencontrés par lui l'expression de « Wilson abdominal ». Le même auteur note dans une observation, à côté des 4 frères atteints de pseudosclérose classique, une sœur chez laquelle on ne découvrait que l'anneau cornéen.

Dans la famille de Struwe et Steuer, parmi les 7 enfants d'une mère malade de neurofibromatose de Recklinghausen, 2 présentaient la maladie au complet, 2 autres n'avaient que des manifestations neurologiques centrales, le 5e avait uniquement des tumeurs le long des nerfs et le 6e seulement des taches cutanées ; le 7e était indemne. Dans la famille décrite par Thoma, un des 4 frères avait une neurofibromatose classique, un autre uniquement la pigmentation caractéristique, les 2 derniers étant normaux à la date de l'examen. Dans celle qu'apporte Schröder et qui s'étendait sur 3 générations, 3 membres présentaient un Recklinghausen complet, 4 membres n'avaient que les taches « café au lait » et 2 autres des troubles psychiques. Curtius, dans son beau livre sur les maladies héréditaires, cite lui aussi des familles où certains membres réalisaient la forme classique, alors que d'autres ne présentaient que des manifestations cutanées, des formes cérébrales, ou uniquement des neurinomes de l'acoustique. Cette dernière forme est également réalisée dans les observations de van Bogaert, de Balli, de Minski où le diagnostic de nature serait impossible à faire s'il n'y avait pas le caractère héréditaire et les phénomènes du groupe neurofibromateux chez d'autres membres de la même famille. A ce propos il n'est pas sans intérêt de rappeler ici que Cushing a exprimé depuis longtemps l'opinion que les tumeurs de l'acoustique ne sont autre chose que la manifestation monosymptomatique d'une neurofibromatose.

Dans le *Brain*, du mois de décembre 1937, Maas publie les résultats d'une large enquête portant sur 57 familles atteintes de dystrophie myotonique. A côté des formes complètes, il note des formes tout à fait parcellaires, mono- ou oligo-symptomatiques. Curschmann apporte dans le traité de Bumke et Foerster la description d'une famille dans laquelle, à côté des malades classiques, il en existait d'autres n'ayant que la cataracte ou l'aplasie testiculaire. Henke et Seeger nous montrent un bel arbre généalogique dans lequel est illustrée cette remarque, fréquemment soulignée dans la littérature, que dans les familles de myopathie myotonique les premières générations ne présentent

souvent qu'une cataracte, la maladie ne se constituant complètement que dans la 2e ou la 3e génération.

Mais nulle part les cas frustes, à symptomatologie unilatéralisée, ne se rencontrent avec une fréquence égale à celle que nous offre la chorée chronique de Huntington. Citons les cas de Oppler, de Neustädter, de Scheeler, de Tiecke, de Frank Wolfgang, Momke Bruhn, de Davenport et Munc'e, de Meggendorfer, de Curran, etc. Nous n'exagérons pas en affirmant que presque toutes les familles atteintes de chorée chronique offrent des cas frustes ou oligosymptomatiques, notamment des cas uniquement psychiques. C'est de la constatation de telles formes qu'est née la notion d' « état choréopathique » de Kehrer ainsi que l'expression de « Chorea de Huntington sine chorea » de Davenport. Ce dernier auteur distingue dans la chorée chronique 4 biotypes différents, et Kehrer décrit à côté du noyau principal de la maladie, 7 phénotypes distincts.

Nous pensons que la multiplicité des formes et surtout la présence de formes partielles de la même maladie doit se concevoir d'une tout autre manière.

Une maladie familiale du système nerveux, quelle qu'elle soit, n'est pas l'extériorisation d'un « gène », ou d'un facteur unique, mais d'un *groupe factoriel* dont la manifestation parcellaire réside pour nous dans le *phénomène de soudure* découvert par Morgan au cours de ses longues recherches sur la drosophila melanogaster.

Morgan a montré que les facteurs et les groupes factoriels qui composent les chromosomes sont rattachés les uns aux autres par des liens de puissance très inégale. C'est ainsi que certains groupes se disloquent facilement au cours de la division cellulaire, leur soudure étant faible, alors que d'autres au contraire se disloquent très difficilement. Les facteurs yeux-blancs et ailes-jaunes de la drosophila par exemple, restent étroitement unis dans 99 % des cas, leur soudure est donc presque totale. Par contre, les facteurs yeux-blancs et yeux-ronds ne restent accolés, d'après Morgan, que dans 56 % des cas, leur soudure est donc faible, presque aussi faible que celle qui attire des facteurs compris dans des chromosomes différents.

C'est cette soudure plus ou moins serrée entre les chromomères du même groupe factoriel qui explique dans cette conception la diversité des formes cliniques de la même maladie. Si le groupe factoriel qui commande une maladie passe en entier chez un des descendants, on aura une maladie complète. S'il se disloque et ne passe qu'en partie, on aura une maladie partielle répondant qualitativement aux particularités des chromomères hérités.

On est encore dans l'ignorance des lois qui régissent intimement ces attractions. Morgan lui-même n'a fait jusqu'à présent que constater les phénomènes que nous essayons d'appliquer à la génétique humaine.

2. — A l'autre extrémité du type parcellaire, dont nous venons de voir la signification, on rencontre dans les maladies héréditaires du système nerveux *le type complexe*.

La connaissance de *celui-ci fait comme un trait d'union entre des maladies considérées jusqu'à présent comme des entités autonomes et soulève un problème concernant l'étendue de leurs frontières réelles.* Et c'est là un des points fondamentaux de la question.

Quand on parcourt, en effet, comme nous l'avons fait cette fois pour les maladies familiales traitées dans ce rapport il y a 5 ans et pour les maladies familiales de la moelle, l'immense matériel enregistré par la littérature neurologique, on s'aperçoit que beaucoup de maladies familiales, considérées comme fort dissemblables à l'époque de leur description originelle, se trouvent aujourd'hui réunies par toute une gamme de formes complexes ou intermédiaires.

Cette constatation, éclairée par les résultats apportés pendant ces dernières années par la génétique, devra conduire tôt ou tard à une nouvelle classification des maladies fami-

liales du système nerveux dont nous donnerons dans ce rapport quelques suggestions.

Commençons tout d'abord par l'exposé de quelques documents.

Lüthy publie l'observation d'un malade atteint d'une dégénération hépato-lenticulaire ; 2 frères du même malade souffraient de dystrophie musculaire progressive, une sœur avait des crises d'épilepsie du type Bravais-Jacksonien, une autre sœur était une maniaco-dépressive et la 3e faisait une paraplégie spasmodique. Higier note la maladie de Parkinson chez le père ou l'un des grands-parents des malades ayant la dégénération hépato-lenticulaire. Schenk a trouvé dans une famille 3 frères frappés de pseudo-sclérose, une sœur atteinte de psychose maniaco-dépressive, et un frère suicidé. Les malades de Schwalbe atteints de spasme de torsion provenaient de deux générations de Parkinsoniens. Ceux de Collier, Fossey et Mankovsky-Czerny souffrant également de spasme de torsion avaient parmi leurs ascendants de nombreux cas de chorée ou de tics. Kehrer a trouvé réunis dans la même famille le spasme de torsion, l'idiotie et la rétinite pigmentaire.

Giertsen décrit une famille de choréiques chroniques dans laquelle un des membres faisait une maladie de Wilson et sa sœur un syndrome athétosique. Korbsch trouve la chorée de Huntington associée, dans la même famille, à la maladie de Pick. Hempel note un cas de Wilson dans une famille très riche en cas de chorée. Momcke Bruhn trouve dans la même famille des chorées chroniques et, en outre, 3 cas de schizophrénie, 2 cas d'idiotie congénitale, 4 cas de microcéphalie, sans compter les cas présentant uniquement des troubles psychiques de faible intensité. Meggendorfer nous donne un arbre généalogique très méticuleusement établi où l'on voit, à côté de la chorée typique, des cas de rigidité, d'idiotie et de démence précoce. Josephy reproduit dans son article du traité de Bumke et Foerster un arbre généalogique d'après Entres et un autre d'après Freund où l'on trouve, à côté de choréiques typiques, des formes wilsoniennes. Greppin signale une famille de choréiques avec athétose et paranoïa et Josephy une famille avec chorée chronique, démence précoce et spasme de torsion. Nombreuses sont également les observations où la chorée de Hutington est associée dans la même famille avec l'épilepsie.

La même complexité de manifestations se rencontre dans les maladies héréditaires d'origine nucléaire ou du cadre considéré comme musculaire. Boeyers a eu l'occasion d'étudier 35 familles frappées d'atrophie musculaire d'origine médullaire. La plupart des membres malades de ces familles réalisaient le type classique de Charcot-Marie. Mais il en existait qui présentaient une névrite hypertrophique, des troubles psychiques pouvant aller jusqu'à l'idiotie, des troubles endocriniens et végétatifs et, dans quelques cas, des phénomènes spasmodiques et un tableau clinique qui les rapprochaient de la maladie de Friedreich. Un document en tous points analogue a été fourni par un des assistants de la Clinique neurologique de Brouwer : association dans la même famille de la maladie de Charcot-Marie, de la névrite hypertrophique et de la maladie de Friedreich.

Dans une famille de myopathiques rapportée par Henner on trouvait une paraplégie spasmodique et, à l'examen anatomique, des plaques analogues à celles de la sclérose multiple familiale. Sjoval, dans une étude très étendue portant sur 161 cas de myopathie, remarque dans les mêmes familles des cas de schizophrénie, d'imbécillité, de névroses les plus diverses, à côté des troubles végétatifs. Gunther trouve la myopathie familiale associée à des malformations et à des troubles très disparates : turricéphalie, exophtalmie, déformations de la dentition et palais ogival. Jendrassik a vu la myopathie coexister avec la maladie de Friedreich. Wetsphal l'a trouvée dans 4 cas associée à des troubles extra-pyramidaux, perturbations myocloniques, choréiformes et athétosiques. Lundborg, étudiant sur des paysans suédois la maladie qui porte son nom, a constaté dans les familles affligées d'épilepsie myoclonique l'existence d'autres maladies : maladie de Parkinson, épilepsie vraie, schizophrénie, idiotie, et d'autres syndromes de la série psychopathique.

On pourrait multiplier ces cas, et de propos délibéré, nous laissons pour le moment de côté les cas complexes de neurofibromatose, qui vont soulever à la fin de ce rapport des problèmes nouveaux de conception, auxquels nous attachons la plus haute importance.

Il existe donc, à côté des formes classiques des maladies familiales du système nerveux, un nombre de plus en plus imposant de documents de génétique humaine, qui vient rompre les cadres classiques et bouleverser notre classification des types considérés actuellement, ou décrits jadis, comme types autonomes.

Quand on parcourt l'interminable liste des cas particuliers, on s'aperçoit qu'ils sont en réalité reliés entre eux par des cas complexes ou intermédiaires. *Nous dirons même que les cas complexes sont en réalité plus fréquents que les cas dits « purs » et que ceux-ci n'apparaissent comme tels que parce que l'observation n'a porté que sur un laps de temps trop limité.*

Car une des propriétés essentielles des maladies familiales du système nerveux est leur *mutabilité dans le temps.* Non seulement elles s'aggravent quantitativement au cours de l'évolution mais *elles peuvent changer qualitativement d'aspect et même passer d'un type clinique à un autre.* C'est là une constatation génétique d'une importance doctrinale extrême, puisqu'elle montre parallèlement à l'existence des formes intermédiaires la fragilité des cadres cliniques actuellement admis et la nécessité de les réviser à la lumière d'autres conceptions.

Dans la famille H. de l'observation d'Entres citée par Josephy, les symptômes choréiques, très nets au début, faisaient place ensuite à une hypertonie wilsonienne. Dans la famille décrite par Meggendorfer quelques membres présentant au début des troubles choréiques associés à des phénomènes akinétiques voient leur symptomatologie se muer en athétose et spasme de torsion. Wetsphal rapporte un cas avec rigidité de la face, difficulté de la parole et démarche en contracture, chez lequel au bout de 12 ans sont apparus les signes d'une chorée de Huntington assimilant ce malade aux autres de la même famille. La transformation inverse de chorée en contracture a été rencontrée par Runge et par Bannwarth, par Claude, Lhermitte et Meignant, par Bielschowsky, par A. Jacob. Freund a vu la chorée chronique prendre l'allure de la maladie de Wilson. Kraepelin apporte les cas de 2 sœurs atteintes de chorée de Huntington, dont le tableau clinique s'est transformé en maladie de Wilson. Dans l'observation de Stertz-Kehrer-Rother un des malades avait souffert, dans la première enfance, de crises épileptiques, qui avaient disparu à la puberté pour faire place à une rigidité progressive avec anneau cornéen.

Ailleurs le spasme de torsion se transforme en parkinsonisme (Maas) ou en un état wilsonien ; chez le malade de Thomalla, en rigidité généralisée. Le malade de Barkmann présente pendant 16 mois une maladie de Wilson qui se transforme ensuite en spasme de torsion. Celui de Souques, Crouzon et Ivan Bertrand, qui était en plus un myxœdémateux, voit son parkinsonisme se transformer en spasme de torsion. Celui de Marotta présentait au début une « myotonie congénitale » et plus tard un spasme de torsion. Dans le cas de Richter, la maladie a passé entre l'âge de 11 et 54 ans par les phases suivantes : chorée, puis athétose et à la fin spasme de torsion.

De tels faits conduisent nécessairement à une conception plus générale. Il n'est plus d'aucune utilité de multiplier à l'infini l'individualisation des types soi-disant autonomes, en ajoutant de nouveaux noms propres à ceux qui alourdissent déjà trop la Neurologie actuelle, surtout dans son chapitre des maladies familiales.

De la poussière des cas particuliers doivent sortir quelques idées d'ensemble. La période analytique ne peut que céder la place à une période d'essai synthétique.

a) Les maladies des noyaux de la base du cerveau sont beaucoup plus rapprochées les unes des autres que ne l'avaient pensé les auteurs qui les ont individualisées.

Cliniquement, elles sont reliées par toute la gamme des formes intermédiaires dont nous n'avons donné plus haut que quelques exemples.

Anatomiquement, tantôt elles commencent dans le putamen pour s'étendre plus tard au pallidus, tantôt elles commencent dans le pallidus pour s'étendre au putamen. Presque toutes débordent tôt ou tard vers la région sous-thalamique et vers le cortex, puisque dans presque toutes les familles, à côté de la complexité des manifestations neurologiques on trouve à des degrés divers des manifestations psychopathiques.

Génétiquement, elles restent groupées ensemble par la présence dans le même arbre généalogique des formes les plus diverses et surtout par leur possibilité de se transformer l'une en l'autre au cours de l'évolution. Nous avons vu la chorée chronique se transformer en Wilson, ou en spasme de torsion, celui-ci se transformer en chorée chronique ou en maladie de Parkinson.

Une maladie rigide devient kinétique et plus souvent encore une maladie kinétique se transforme en maladie rigide, réalisant ainsi l'« hérédité bipolaire », dont parle Timofeef-Resovsky, phénomène analogue à celui qui dans les maladies de la glande thyroïde donne, dans la même famille, ici des troubles myxœdémateux et là des troubles basedowiens.

b) Les deux grandes maladies dites musculaires, la myopathie d'Erb et la maladie de Thomsen, si profondément opposées en apparence, sont réunies l'une à l'autre tout d'abord cliniquement par la maladie de Steinert, à laquelle la Neurologie française a donné le nom si suggestif de « myopathie myotonique ».

Histologiquement ces trois maladies ne diffèrent que par l'intensité des processus dégénératifs ; et électriquement cette conception uniciste a été prouvée d'une manière magistrale par les travaux de Bourguignon.

Dans ce chapitre, l'idée que nous voudrions surtout soumettre au jugement du congrès est celle de l'*origine vraisemblablement centrale des myopathies*. Nous ne sommes pas sans nous rendre compte de l'attitude peu classique que nous prenons en émettant cette hypothèse. Mais vous jugerez par les faits.

La première fois que cette idée nous est venue, c'était en constatant le retard intellectuel de certains de ces malades. A des degrés divers ces troubles intellectuels, d'autant plus fréquents que le début de la maladie est plus précoce, ont été observés par d'autres auteurs : Joffroy, G. Ballet et Delherm, Pierre Marie et G. Guillain. Vizioli trouve des troubles psychiques chez 36 % des malades étudiés par lui ; Berluchi les rencontre dans la proportion de 46 % ; et chez Prismann cette proportion monte à 50 % des cas.

Mais il y a plus. Chez trois de nos malades nous avons trouvé, à côté des symptômes myopathiques, des signes pyramidaux. Des faits semblables ont été notés par Jendrassik par Kollaritz ; par Babonneix et Rœderer ; par Babonneix et Lhermitte ; par Minkowski et Sidler ; par Spanio et par Watermann.

Plus intéressantes pour nous sont les observations où les myopathies coexistent avec des phénomènes extrapyramidaux. Dans la famille décrite par Lüthy on trouve, à côté des membres myopathiques, un malade atteint de pseudo-sclérose, un autre de crises maniaco-dépressives, un 3e de spasme de torsion. Dans l'observation de Le Noir et Bezançon la myopathie s'associait à la chorée. Dans celle de Westphal la myopathie coexistait avec des mouvements « choréo-myocloniques » siégeant précisément dans les membres atrophiés. En 1924, Foix et Nicolesco publient dans les *Annales d'Anatomie pathologique* les résultats de l'examen histologique de 2 myopathiques et d'un thomsénien. Dans les deux affections ils trouvent des altérations cellulaires intéressant le globus pallidus, la région infundibulo-tubérienne et les cellules à pigments noir du tronc cérébral.

Tous ces documents nous semblent plaider en faveur de l'origine centrale ou d'une participation centrale au mécanisme de production des myopathies. Or, cette participa-

tion une fois prouvée, on verrait s'ébranler toute la classification actuelle concernant les maladies familiales du système nerveux.

c) Avec *les atrophies musculaires, dont le type est réalisé par la maladie de Charcot-Marie*, nous entrons dans les maladies familiales de la moelle. La plupart d'entre elles ne sont pas exclusivement médullaires.

Là encore nous rencontrons dans les mêmes familles des formes classiques et, à côté d'elles, des cas de névrite hypertrophique et des cas de Friedreich.

Or, la maladie de Friedreich n'est pas cantonnée à la moelle. Le cervelet y participe. Et nous ne sommes pas convaincus que le cervelet soit la seule formation intracranienne intéressée dans la maladie de Friedreich. En tout cas, nous avons montré en 1934 que la maladie de Friedreich fait partie d'une entité morbide qui, tout en restant médullaire dans sa symptomatologie fondamentale, se complète très fréquemment par les signes cérébraux les plus divers.

Dès lors que faut-il en croire ? Comment interpréter cette intrication infinie des maladies familiales, dans lesquelles le type « pur » est l'exception et le type complexe la règle ?

Mais existent-ils en vérité ces types « purs », quand on se donne la peine d'observer les malades pendant toute leur vie et de suivre l'arbre généalogique pendant plusieurs générations ?

Que l'on veuille bien à ce sujet méditer sur deux documents. Strümpell a basé la description de la maladie familiale qui porte son nom sur deux cas : l'un « pur » et l'autre avec des signes cérébelleux rappelant la sclérose en plaques. Le « pur » ayant succombé le premier, l'examen anatomique révéla des lésions cérébelleuses que rien ne faisait prévoir.

Barnes et Hurst déjà cités par nous ont décrit une famille dans laquelle certains membres présentaient une dégénération hépato-lenticulaire classique et d'autres uniquement la cirrhose. La mort d'un de ces derniers a apporté la surprise de la plus caractéristique des dégénérations lenticulaires.

En présence de tels faits, il est difficile de continuer à croire en la séparation exclusive des maladies familiales décrites comme entités indépendantes dans nos livres les plus réputés. *Elles nous apparaissent bien plus comme des formes cliniques différentes d'un processus hérédo-dégénératif assez général atteignant avec prédilection soit l'une, soit l'autre région du névraxe.* Et c'est dans cette prédilection régionale, ou de système, que réside la base d'une nouvelle synthèse, aussi bien pour les maladies de notre rapport que pour celles qui n'en font pas partie.

Quant à la diversité des formes intermédiaires — celles qui relient entre elles les maladies les plus opposées en apparence, — nous pensons qu'elle s'explique là encore par la nature de *soudure factorielle* dont nous avons parlé plus haut. Plus le nombre de facteurs morbides que cette soudure maintient unis dans les chromosomes au moment de la division cellulaire est grand, plus complexe sera la maladie. Et *vice versa*. Peut-être les chromomères porteurs de facteurs nocifs ont-ils une topographie spéciale dans chaque chromosome humain.

Toutes les découvertes de Morgan portent à penser qu'il en est des maladies humaines comme des ailes et des yeux de la drosophile, dont les nervures et la couleur sont commandées par la place occupée dans chaque chromosome par les facteurs correspondants et dont les modifications dans les générations suivantes sont régies par des changements équivalents dans la topographie de facteurs intrachromosomiques.

3. — La multiplicité des facteurs explique aussi la difficulté de préciser le mode de transmission des maladies des noyaux de la base du cerveau, des myopathies et de la maladie de Recklinghausen.

Outre la rareté des arbres généalogiques méticuleusement établis et suffisamment étendus, la difficulté s'accroît parfois du fait d'une descendance réduite à 1 ou 2 enfants.

Souvent encore la mort de certains sujets à un âge relativement jeune les fait passer dans les arbres généalogiques pour des sujets normaux, alors que s'ils avaient vécu plus longtemps, la maladie aurait pu s'extérioriser, donnant à l'arbre généalogique un tout autre aspect.

La *chorée chronique* est, de l'avis unanime des auteurs, une maladie *dominante*. Etant une tare d'apparition essentiellement tardive, c'est ici qu'il faut se méfier de considérer comme bien portantes des personnes qui ne sont parfois que des malades non encore parvenus au terme de l'extériorisation de leur affection. Il faut ajouter aussi que dans aucune des maladies familiales étudiées dans ce rapport le polymorphisme clinique n'est plus riche ni plus varié. De là l'obligation d'inscrire dans l'arbre généalogique comme autant de formes cliniques de la maladie, tous les cas de troubles psychiques, perversion des sens, épilepsie et modifications du tonus musculaire.

La *maladie de Wilson*, dont la plupart des auteurs ne séparent pas la *pseudo-sclérose*, est une affection *récessive*. Elle n'est pas liée au chromosome sexuel comme certains ont voulu l'affirmer. Son caractère récessif explique sa rareté et son apparition sporadique. La connaissance des lois mendéliennes montre clairement comment et pourquoi elle peut rester cachée pendant plusieurs générations. Wilson niait son caractère héréditaire et n'admettait que son caractère familial. C'est Hall qui a montré le premier que la dégénération hépato-lenticulaire pouvait se transmettre aux descendants. Les documents qui se sont multipiés ultérieurement ont confirmé l'observation de Hall.

Le spasme de torsion n'a pas reçu une classification définitive. Il semble se transmettre d'une manière plutôt *récessive*.

C'est une affection, en tout cas, qui soulève des problèmes quant à l'origine même de son caractère héréditaire. Beaucoup de spasmes de torsion sont apparus après la guerre comme une séquelle de l'encéphalite léthargique dont on connaît l'affinité pour le système extrapyramidal.

S'agit-il de deux maladies différentes, l'une héréditaire et dégénérative, l'autre acquise et infectieuse ? Ou bien l'épisode infectieux n'a-t-il fait que déclencher la maladie, jouant le rôle d'un facteur conditionnel, dont nous parlerons dans le chapitre suivant ?

Dès maintenant on peut répondre que tous les spasmes de torsion héréditaires n'apparaissent pas à la suite d'une maladie infectieuse, et, d'autre part, que les spasmes d'étiologie encéphalitique observés par nous après la guerre ne se transmettent pas aux descendants. Les deux notions ne sont donc point superposables.

Quoi qu'il en soit, le terrain semble jouer dans la genèse de la maladie un rôle qui n'est pas fait pour simplifier la question. A propos d'un cas de la Clinique Neurologique du Pr G. Guillain, Zador réunit toutes les observations qu'il a pu trouver dans la littérature médicale. Au total, 65 cas, dont 45 chez des Israélites et 20 chez des Ariens. Aucun de ces derniers ne présentait un caractère héréditaire et parmi les Israélites la maladie affectait le type héréditaire dans 17,7 % des cas.

Les problèmes que soulève la *maladie de Parkinson* ont quelque analogie avec ceux posés par le spasme de torsion.

Tout comme dans l'affection précédente, le caractère héréditaire n'apparaît ici que dans une proportion limitée (15 % Curtius, Nagy). Allan, qui l'a étudié sur 24 arbres généalogiques, lui trouve une transmission *dominante*.

Tout comme dans le spasme de torsion, le tableau parkinsonien est réalisé indépendamment aussi bien par la prédisposition héréditaire et par l'encéphalite épidémique. Mais la barrière étiologique nous paraît ici plus nettement tranchée que dans le spasme de torsion.

Il faut d'ailleurs ajouter que *la maladie de Parkinson implique au moins autant d'hérédité vasculaire que d'hérédite nerveuse.* Les parkinsoniens, en effet, sont des artério-scléreux multiples qui fixent leurs lésions vasculaires tantôt sur le cerveau tantôt sur les viscères. Et quand il y a lésion cérébrale, elle n'est pas toujours strictement limitée au système extrapyramidal.

Dans la *myotonie de Thomsen* et dans la *dystrophie myotonique de Steinert* la transmission est *dominante* pour la plupart des observations.

La question de la transmission des *myopathies* (*dystrophia musculorum progressiva*) est plus discutée.

Bon nombre d'auteurs considèrent cette transmission comme *dominante.* L'observation de Minkowski et Sidler plaide en faveur du caractère *récessif* de la transmission. Cette récessivité serait elle-même liée au sexe, puisque la maladie dans l'observation de Kostakow est portée surtout par les hommes qui la reçoivent de leurs mères bien portantes. Sutova admet lui aussi que la maladie se transmet surtout par les femmes, mais ses conclusions sont pour une transmission dominante. Telle est égalcment l'opinion de Meldolesi.

La neurofibromatose de Recklinghausen est considérée dans la grande majorité des documents publiés jusqu'à présent comme une maladie *dominante.* Dans une étude récente «Sur l'hérédité de la neurofibromatose», Peyron, Kobozieff et Zimmer montrent que pour eux cette affection ne présente pas une hérédité si simple. Ils en décrivent trois modalités de transmission : a) *une forme monomère dominante* ; b) *une forme monomère récessive,* et c) *une forme dimère* dans laquelle les deux facteurs coexistent, l'un pouvant modifier la régularité schématique de l'autre.

Ainsi l'étude de la manière dont se transmettent héréditairement certaines des maladies familiales du système nerveux vient confirmer notre conclusion exprimée plus haut que ces maladies ne sont pas produites par un seul facteur, mais par un groupe factoriel. A l'heure actuelle, il est génétiquement prouvé que le même facteur peut être dominant dans une espèce zoologique et récessif dans une autre. Des expériences récentes semblent pouvoir démontrer la possibilité de transformer de récessif en dominant et de dominant en récessif le même facteur chez la même espèce.

S'il en est ainsi, on peut concevoir que la même maladie humaine peut être — à cause des facteurs conditionnels non encore établis — dominante dans une famille et récessive dans une autre, quand la multiplicité factorielle ne vient pas compliquer davantage les lignes d'un arbre généalogique.

4. — La quatrième conclusion qui se dégage de nos recherches sur les maladies des noyaux de la base est celle de la *participation probable d'un facteur conditionnel dans la genèse de certaines maladies héréditaires.*

Il nous plairait beaucoup d'insister ici sur les mutations expérimentales et sur le fossé qui commence à se combler à l'heure présente entre les mutationnistes d'une part et les néo-Lamarkiens de l'autre.

Cela nous permettrait d'envisager l'origine même des maladies familiales et de discuter le rôle morbigène possible de certaines toxi-infections. Mais cela sortirait du cadre strict de notre rapport.

Nous dirons simplement, en passant, que la *consanguinité,* tant accusée par tous les auteurs, *ne crée pas la maladie, mais seulement lui permet de se révéler.* Elle joue pour les maladies récessives. Tant qu'un dominant bien portant se mariera avec un hétérozygote porteur à l'état latent de la maladie, celle-ci ne s'extériorisera pas. Et cela pourra durer pendant de longues générations. Mais dès qu'un hétérozygote sain en apparence rencontre dans le mariage un autre hétérozygote pareil à lui, la maladie fera son apparition.

Un rôle analogue semble être dévolu au *facteur conditionnel.*

Car voici ce que nous avons constaté. Bannwarth rapporte d'après Fejsulajen le cas d'une triple génération de chorée chronique où dans les deux premières générations la maladie s'est installée chez les femmes pendant la grossesse. Dans une autre famille de choréiques citée par le même auteur, une jeune femme de 20 ans voit apparaître la maladie au 3[e] mois de la grossesse. L'avortement provoqué est suivi de guérison.

Dans la famille étudiée par Matzdorf, la chorée s'extériorise chez un enfant au cours d'une scarlatine pour disparaître au bout de 6 mois. Sainton l'a vue apparaître après les oreillons et Entres après un traumatisme chez un sujet dont le père et la sœur étaient également choréiques.

Meggendorfer confirme lui aussi l'apparition de la chorée de Huntington après les maladies infectieuses.

Minkowski et Sidler ont signalé l'apparition de la myopathie après la coqueluche ; Lewandowsky la maladie de Thomsen après la fièvre typhoïde, et Kehrer la pseudo-sclérose de Westphal-Strümpell après la grossesse.

Il existe donc des sujets bien portants en apparence, mais appartenant à des familles tarées, chez lesquels l'intervention d'un facteur exogène, force la maladie à s'extérioriser. Que deviendraient ces sujets sans l'intervention de cet élément accidentel ? Peut-être feraient-ils la maladie quand même, la cause exogène ne faisant qu'anticiper son apparition.

Mais il est également plausible d'admettre que certains d'entre eux ne la feraient pas. Chez unc de nos malades la chorée commencée avec la grossesse a disparu avec l'avortement. Chez le malade de Matzdorf la chorée déclenchée par la scarlatine a guéri au bout de 6 mois. Et dans beaucoup de familles tarées on rencontre, à côté des membres indiscutablement malades, des sujets bien portants n'ayant hérité que d'une imperceptible *fragilité d'organe qui n'attire l'attention qu'à l'occasion d'un accident généralement infectieux ou toxique.*

Tout se passe en somme comme si chez certaines personnes la maladie familiale avait besoin pour s'extérioriser d'un facteur conditionnel sans lequel elle n'apparaîtrait pas ou apparaîtrait plus tard.

La notion d'un facteur conditionnel ayant son rôle dans la production d'une particularité héréditaire est confirmé par les travaux de Morgan. Dans son élevage de mouches, ce savant a remarqué l'apparition d'une race à ventre brun foncé toutes les fois que la multiplication se faisait en milieu humide. Tant que duraient les conditions d'humidité, le caractère acquis se transmettait héréditairement selon les lois mendéliennes aussi longtemps qu'on pouvait le suivre. Mais dès que l'humidité disparaissait, le ventre des mouches reprenait sa coloration normale.

Ainsi donc les recherches de génétique expérimentale et les observations de clinique humaine plaident ensemble pour l'existence d'un facteur conditionnel commandant dans certaines circonstances l'éclosion des maladies familiales.

C'est à cette loi que se rattache aussi la constatation que le spasme de torsion, la maladie de Wilson et la maladie de Westphal-Strümpell sont fréquentes chez les Israélites de l'Est de l'Europe et aussi en Allemagne et en Suisse, mais relativement rares en France, en Italie, en Espagne. La maladie de Parkinson et la chorée de Huntington semblent plus fréquentes parmi la population anglaise. La plupart des observations s'accordent que la chorée chronique est tout à fait exceptionnelle parmi les Israélites.

5. — A l'opposé du facteur conditionnel, qui joue le rôle d'un catalyseur dans l'éclosion de certaines maladies héréditaires, se place le *phénomène d'antéposition et d'aggravation* qui favorise au contraire l'extinction de la maladie.

Curieux phénomène, non encore expliqué, ennemi de la fixité et de la durabilité d'une

mutation, à tel point que l'on serait tenté d'en douter si sa massive fréquence n'en imposait à quiconque sait observer avec patience et se renseigner avec curiosité.

Le mot antéposition contenant une notion simplement chronologique n'exprime pas toute l'étendue du phénomène. C'est pourquoi nous avons ajouté celui d'aggravation dans les générations successives. Ainsi réunis les deux termes définissent mieux ce phénomène de la dégénération en quelque sorte de la maladie elle-même, ce qui permet à l'humanité, sinon de favoriser sa sélection, du moins de se défendre à son insu contre le mal, sans l'intervention — souvent si nécessaire — d'une législation spéciale.

Nous l'avons observé pour la première fois dans une famille des campagnes roumaines en dressant l'arbre généalogique d'une maladie complexe du système nerveux qui s'étendait sur 3 générations. Les malades des premières générations ne présentaient qu'une ataxie cérébelleuse apparaissant vers l'âge de 45 ans et évoluant assez lentement. Dans les générations suivantes la maladie frappait des sujets de plus en plus jeunes. Dans la troisième génération des troubles pyramidaux se sont ajoutés et ont pris le pas sur les signes cérébelleux. Dans la 4e génération enfin un sujet touché a vu apparaître les premiers symptômes à l'âge de 11 ans et le tableau cérébello-pyramidal s'est complété par un syndrome extrapyramidal du type parkinsonien avec un déficit mental global.

A comparer les malades de la première génération avec celui de la dernière, on aurait eu l'impression de voir des maladies presque différentes, n'eût été la filiation du tableau clinique à travers les générations intermédiaires.

Il y avait donc non seulement précocité progressive d'apparition, mais aussi enrichissement symptomatique dans les générations suivantes.

L'antéposition est confirmée par l'observation avec un bel arbre généalogique de Kalkhof et Ranke. Il s'agit d'une chorée chronique qui dans la première génération, débute vers 40 ans, dans la 2e génération, entre 40 et 35 ans, et dans la 3e génération à l'âge de 15 ans. Kalkhof remarque que les enfants du début de la maladie sont moins gravement touchés que ceux qui naissent à une période avancée de la maladie. Dans une famille rapportée par Frotscher et citée par Kalkhof, la maladie avait commencé à 65 ans dans la première génération et entre 50 et 43 ans dans la seconde. Dans celle de Curschmann à 60 ans dans la première génération, entre 50 et 38 ans dans la deuxième et entre 30 et 23 ans dans la troisième génération.

Dans la famille de Gaule, la chorée s'installe après 60 ans dans les premières générations, à moins de 40 ans dans la 5e et à 19 ans dans la 6e génération. Le même phénomène est noté dans l'observation d'Entres. Dans celle de Nicotra le grand-père a eu la chorée à 72 ans, le père à 62 et le fils à 27 ans. La précocité progressive d'apparition de la maladie dans les générations suivantes se dégage avec netteté encore des documents de Meggendorfer et de Freund. Outre la précession, le tableau clinique dans la chorée chronique subit une modification dans le sens d'accompagnement de plus en plus fréquent de troubles psychiques et de transformation possible en syndrome hypertonique et akinétique.

Les maladies dites musculaires se soumettent à la même loi. Dans une observation de Duchenne de Boulogne relatée par Pierre Marie et Guinon, la myopathie avait débuté chez la grand-mère et l'oncle maternel à l'adolescence, alors que chez la mère et le fils la maladie s'était extériorisée dès l'enfance. Dans les familles atteintes de myotonie atrophique — dit Otto Maas — les membres les plus jeunes sont les plus gravement atteints, les symptômes y apparaissent aussi d'une façon plus précoce. Nombre d'observations montrent également (et nous en avons cité au début de ce rapport) que la myopathie peut être précédée par une ou deux générations où l'on ne trouve que la cataracte. La même remarque a été faite par Knaur à propos d'un cas de maladie de Thomsen et par Fleischer qui affirme que, dans les premières générations, la dystrophie

myotonique est presque toujours fruste, son tableau clinique ne se complétant guère avant la 3e génération.

Etudiant l'atrophie musculaire du type Charcot-Marie, Pette cite l'observation de Kuhnel dans laquelle le début de la maladie accentue sa précocité de génération en génération au point que dans la dernière génération les membres atteints sont de petits élèves de l'école élémentaire.

L'antéposition s'observe enfin aussi dans la neurofibromatose et dans les maladies avec lesquelles celle-ci coexiste fréquemment, comme en témoignent l'observation de Jackson, celle de Harbitz, celle de Duwé et L. van Bogaert, celle de Borremans, Dyckmans et L. van Bogaert, etc. Souvent le tableau cutané et tumoral s'aggrave dans les générations suivantes par l'apparition de troubles psychiques plus ou moins graves, avec ou sans épilepsie.

Ainsi il apparaît avec certitude qu'une partie des maladies héréditaires du système nerveux subissent dans les générations suivantes une précession d'apparition en même temps qu'une transformation péjorative de leur tableau clinique. Et c'est là une manière de disparition spontanée dont nous ignorons le mécanisme.

Des distinctions sont cependant à faire. Alors que des affections comme la maladie de Wilson, les myopathies, les atrophies musculaires, etc., ne semblent s'étendre qu'à un nombre limité de générations, d'autres telles que la chorée de Huntington ont pu être suivies pendant plus d'un siècle et demi. Du point de vue social le phénomène d'antéposition avec aggravation symptomatique, outre le rôle extincteur en soi, a le don de stigmatiser de bonne heure les sujets tarés et de les empêcher par là même de se marier.

A son maximum d'intensité la loi de l'antéposition agit non seulement héréditairement, mais aussi sur le plan de la même génération en diminuant l'âge d'apparition de la maladie avec chaque enfant qui naît du même couple. Et lorsque cette descente d'année en année arrive à la limite de la viabilité, on voit parfois se prolonger par des avortements spontanés cette lignée d'enfants porteurs d'une tare de plus en plus précoce.

Ce phénomène s'inscrit contre « l'homochronisme » noté par les classiques dans un certain nombre de maladies familiales. Il est l'inverse de ce qu'on observe dans la syphilis héréditaire, où la conception entachée de morbidité commence par des avortements et finit progressivement par des sujets de plus en plus viables.

Les documents rapportés jusqu'à présent ne nous permettent pas de donner à l'antéposition avec aggravation dans les générations suivantes un caractère de dogme. Il s'en faut de beaucoup. On a rencontré le cas inverse, celui de l'atténuation.

Mais ce phénomène n'en reste pas moins un des plus intéressants de la génétique humaine.

6. — Les considérations que nous avons exposées jusqu'à présent s'appliquent à toutes les maladies de notre rapport et vraisemblablement à toutes les maladies héréditaires du système nerveux.

Nous voulons finir par un point qui est particulier à la neurofibromatose de Recklinghausen et qui nous permettra d'aboutir à une conclusion biologique constituant le principe fondamental d'une nouvelle classification.

Dans une étude sur les maladies familiales de la moelle déjà citée et publiée par nous en 1934, après avoir montré avec arguments cliniques, anatomiques et génétiques qu'il fallait réunir dans un même groupe la paraplégie de Strümpell-Lorrain, l'hérédo-ataxie cérébelleuse de Pierre Marie et la maladie de Friedreich, nous insistions sur le caractère hérédo-dégénératif de ces maladies en contraste avec la syringomyélie qui est une affection hérédo-proliférative.

Partant de cette base nous divisions les maladies familiales de la moelle en deux

groupes bien distincts : *a*) Les maladies familiales hérédo-dégénératives : *b*) les maladies familiales hérédo-prolifératives.

Les recherches entreprises pour la rédaction de ce rapport nous autorisent à étendre cette classification aux maladies familiales du cerveau.

Que la neurofibromatose de Recklinghausen soit une maladie hérédo-proliférative, cela ne souffre aucune discussion. Les tumeurs existent non seulement au niveau des nerfs et de la peau, mais aussi dans les parois viscérales et dans les glandes endocrines, comme le montre un beau document apporté par A. Radovici. Et c'est dans cette dernière topographie qu'il faut chercher l'explication des troubles endocriniens si fréquents dans la neurofibromatose.

La maladie de Recklinghausen, à son tour, a des affinités, qui vont jusqu'à l'intrication, avec d'autres maladies également prolifératives et héréditaires.

C'est ainsi qu'on la voit coexister dans la même famille ou aussi chez le même sujet, avec la sclérose tubéreuse de Bourneville, avec l'angiomatose cutanée et avec l'adénomatose cutanée de la maladie de Pringle.

Dans une famille rapportée par Ley la neurofibromatose coexistait avec la sclérose tubéreuse. La même association existe dans l'observation de Babonneix, Busson, Miget et Delarue. Dans une observation publiée par L. van Bogaert, la neurofibromatose s'associait avec des naevi et des angiomes plans. L'arbre généalogique dressé par Urbach et Wiedmann montre dans la même famille des membres atteints à la fois par la maladie de Pringle et la sclérose tubéreuse ou par la maladie de Pringle et la neurofibromatose.

Cette dernière association (Pringle et neurofibromatose), soit dans la même famille, soit chez le même individu a encore été vue par Hulst, Henneberg, Verocay, Orchezowski et Nowicki, Hintz, Oppenheim, Saphier et Kinedl, Paynville, Kothe, etc.

Dans la famille étudiée par Borremans, Dyckmans et L. van Bogaert, on trouve réunies la sclérose tubéreuse, la maladie de Pringle et la neurofibromatose. cette dernière apportant le moins de symptômes au tableau clinique. Il s'y ajoute en outre des troubles cérébraux et des crises épileptiques qui, plus que les autres phénomènes, s'aggravent dans les générations suivantes.

Ces exemples, qui pourraient être multipliés, montrent suffisamment la parenté très étroite entre la neurofibromatose, la sclérose tubéreuse, la maladie de Pringle et l'angiomatose cutanéo-cérébrale.

Pour les deux premières, Bielschowsky et ses collaborateurs Pick et Henneberg avaient déjà affirmé qu'elles ont pour fondement des malformations embryonnaires. Et Yacovlew et Guthrie, en y ajoutant l'angiomatose, décrivent la triade sous l'appellation d'ectodermose « congénitale ». Van der Hoeve lui donne le nom de « phacomatose ». Ces trois auteurs laissent de côté le syndrome de Pringle ou l'intègrent tacitement dans la maladie de Bourneville.

Nous pensons que *ces quatre affections font partie, génétiquement parlant, du même groupe factoriel, ou des groupes voisins ; qu'elles proviennent des enclaves cellulaires embryonnaires et qu'elles ne diffèrent les unes des autres que par le niveau topographique du processus anatomique et par la participation plus ou moins importante du tissu mésodermique.*

Leur grand trait d'union c'est leur commun *potentiel prolifératif*.

En cela elles s'opposent à la chorée chronique, à la sclérose hépatolenticulaire, au spasme de torsion, à la maladie de Parkinson, aux myopathies, aux myotonies, à la maladie de Charcot-Marie et à la sclérose latérale amyotrophique familiale, qui sont toutes des maladies à *potentiel dégénératif*.

De là une division essentielle que nous proposons pour les maladies héréditaires du système nerveux en :

a) *Maladies hérédo-dégénératives,*

b) *Maladies hérédo-prolifératives,*

le premier groupe étant beaucoup plus nombreux que le second.

Cette classification vaut pour les maladies du cerveau et pour les maladies de la moelle, si tant est que l'on puisse parler de maladies familiales strictement, et pour toute la vie, limitées à la moelle épinière.

Dans un troisième groupe, on doit mettre les maladies sans caractère évolutif, c'est-à-dire :

c) *Les dysgénésies non évolutives,*

qui comprendraient les malformations statiques, qu'il s'agisse de troubles morphologiques ou de troubles psychiques.

Sans doute, la classification que nous proposons n'a rien d'absolu, car il se peut que dans un mariage l'un des partenaires possède une maladie proliférative et l'autre une maladie dégénérative. D'autre part, les dysgénésies du système nerveux ne conservent pas toujours leur caractère statique.

Eventualité toute exceptionnelle du reste, alors qu'à l'intérieur des grands cadres que nous venons de tracer, on ne trouve aucune autonomie nosographique absolue. Toutes les maladies héréditaires décrites comme indépendantes sont reliées à d'autres maladies indépendantes par des formes intermédiaires. Seule, l'ignorance de ces formes intermédiaires a maintenu leur indépendance.

De la totalité des documents examinés on ne peut dégager qu'une *affinité de groupe créant autant de formes cliniques liées à la prédilection du faisceau factoriel morbide, ici pour les noyaux de la base, là pour la corticalité cérébrale, ailleurs pour le cervelet, ailleurs encore pour le système végétatif, ou pour les cornes antérieures de la moelle.*

C'est dans cette prédilection, qui n'est d'ailleurs pas exclusive, que siège le nœud du problème.

Quoiqu'il en soit, notre classification a au moins l'avantage de reposer sur une base plus synthétique et d'inciter à considérer les maladies familiales sous un angle biologique.

F. CURTIUS (Berlin). **Les maladies héréditaires du système nerveux à la lumière de la génétique moderne.**

La question essentielle dans la doctrine des maladies héréditaires ou de la « neurogénétique »(Dawidenkow) consiste à préciser, si et jusqu'à quel point les règles élémentaires de Mendel y sont utilisables. L'expérience acquise par correction de la méthodologie clinique généalogique, a montré que leur connaissance ne suffit pas pour établir les bases d'une théorie exacte des hérédo-dégérations. L'auteur, en critiquant les conceptions naïves et erronées des relations du phénotype et du génotype, souligne les fluctuations ou variations et les conditions de la manifestation du « gène » dans l'objet expérimental soit animal ou végétal. Le « status dysraphicus » lui paraît le juste milieu génotypique pour la manifestation de l'ataxie héréditaire. Après avoir mentionné l'influence du milieu, la transmission héréditaire de qualités acquises, la lésion prétendue du germe, il considère, s'appuyant sur Cuvier, Morgan et autres, les indices phénotypiques comme manifestation de la liaison, corrélative d'un ensemble de gènes. Il explique la « plétotropie » d'un gène dont l'effet phénotypique s'étend à différents indices souvent hétérogènes. L'analyse héréditaire proprement dite lui fait aborder la question d'un parallélisme clinico-génétique, du gène dominant ou récessif (homozygote), du rapport de valence de deux « allèles », de la mutation. Enfin, il souligne ce fait que chaque famille porte pour ainsi dire son propre type héréditaire. Il termine en rappe-

lant qu'il existe des maladies héréditaires du système nerveux (par exemple la syringomyélie, certaines formes de gliome et de sclérose diffuse et la sclérose latérale amyotrophique), qui ne peuvent pas être ramenées à un schéma monomère mendélien, le nombre des membres des familles atteints étant beaucoup trop faible.

K. SCHAFFER (Budapest). **L'anatomie pathologique générale des maladies héréditaires du système nerveux.**

Partant de la nécessité d'une histopathologie générale des maladies hérédo-familiales du système nerveux, l'auteur pose la question suivante : existe-t-il un comportement histo-pathologique propre à ces formes de maladies, qui leur prête une marque spéciale ? Par faiblesse congénitale l'auteur comprend des facteurs d'onto- et de phylogénèse outre la participation dans l'embryologie du parenchyme nerveux d'éléments ecto- et mésodermiques. Déduisant ainsi l'électivité embryologique, il explique l'élection onto-phylogénétique en s'appuyant sur les maladies nerveuses hérédo-familiales systématisées les mieux étudiées. Il commence par l'atteinte hérédo-familiale du neurone moteur central : la sclérose latérale familiale de Strümpell qu'il décrit en détail (triade de facteurs électifs concernant le « système », le « centre » segmentaire, l'ectoderme). Il lui oppose la sclérose latérale exogène non familiale de nature syphilitique : processus mésodermique, granulomato-infectieux. Les deux tableaux sont donc absolument contraires. Comme paradigmes de maladies endogènes familiales du neurone moteur central apparaissent la paralysie bulbaire d'Aran-Duchenne et l'atrophie musculaire du type Werdnig-Hoffmann. La maladie de Charcot figure l'atteinte combinée des deux neurones moteurs. Suit la maladie hérédo-familiale du cervelet : l'hérédo-ataxie cérébelleuse, de P. Marie. En passant aux neurones paracérébelleux, l'auteur classe les différentes formes d'atrophies d'après leur siège central. Il expose ensuite les maladies hérédo-familiales du cerveau : la maladie de Pick, la schizophrénie (qu'il reconnaît comme décérébration progressive), la chorée héréditaire de Huntington, l'idiotie amaurotique infantile ou maladie de Tay-Sachs. Il insiste sur l'électivité ganglio-cellulaire stricte du processus pathologique, en ce sens que celui-ci épargne de façon absolue les éléments mésodermiques. Il aboutit ainsi à la définition générale : *Toutes les maladies organiques hérédo-dégénératives (familiales) sont des maladies de l'hyaloplasma.*

(*Projections histologiques*).

Discussion des rapports.

P. Mollaret (Paris) demande à reprendre la question préalable suivante :

Dans quelles limites, peut-on considérer que l'on a, actuellement, le droit théorique d'appliquer à l'homme les lois de Mendel (complétées par les travaux de Morgan) ?

Autant ces lois paraissent s'appuyer, pour les plantes annuelles, sur des statistiques qui satisfont la raison, autant elles paraissent acceptables (mais nullement évidentes déjà) pour les animaux à portées multiples, autant elles me paraissent, *sur le plan doctrinal pur,* devoir comporter encore de très sérieuses réserves dans leur application à une famille humaine. Spécialement pour les maladies nerveuses héréditaires, on constate toujours un malaise profond quand on veut conclure au caractère dominant ou récessif de telle ou telle affection. Ceci provient d'abord de ce que les généticiens commettent, à mes yeux, *une hypothèse implicite* en représentant un arbre généalogique humain comme un arbre généalogique végétal ou animal. Or, une récolte des graines

d'une plante annuelle, comme une portée multiple d'un animal, a *la signification symbolique profonde suivante* : *Partage en trois groupes* (25 %, 50 %, 25 %) *d'un certain capital germinatif ayant subi l'action strictement synchrone d'influences endogènes et exogènes rigoureusement identiques.* Ainsi les individus conçus et nés le même jour permettent-ils, ici, des comparaisons valables, et leur juxtaposition sur une même ligne horizontale d'un arbre généalogique est-elle légitime.

Tout au contraire, une naissance humaine représente *un choix unitaire fait par le hasard dans la série totale* (100 %) *des combinaisons possibles du capital germinatif correspondant.* Le même jeu du hasard recommencera à chaque naissance suivante, et, par conséquent, les frères et sœurs correspondront à l'action d'influences exogènes totalement différentes, l'action des influences endogènes, d'ailleurs, ne devant pas être considérées, *a priori*, comme étant restée immuable. En tout cas, on n'a pas théoriquement le droit, dans un arbre généalogique humain, de représenter une génération de frères et sœurs par une ligne horizontale comme pour les plantes annuelles et les animaux à portées multiples. En le faisant, les généticiens commettent l'erreur d'additionner des unités qui ne sont pas rigoureusement comparables et dont le total n'a aucune raison d'extérioriser les proportions mendéliennes, *même si celles-ci jouent réellement.* L'erreur est encore plus lourde, quand ils prétendent effectuer la même démonstration en additionnant plusieurs familles, avec cette considération aggravante qu'ils ne tiennent plus compte de l'individualité que toute maladie héréditaire revêt dans chaque famille. Répondre alors par l'argument du calcul des probabilités n'est pas mathématiquement justifié, car celui-ci n'est nullement légitime pour une série aussi brève que celle constituée par les frères et sœurs d'une famille. A mes yeux, chaque frère et sœur mérite, à lui seul, la ligne horizontale accordée à une génération végétale ou animale. Personnellement, je proposerais, malgré la complication typographique correspondante, une représentation en quelque sorte verticale, l'écart vertical entre chaque individu pouvant même être proportionnel à l'intervalle de temps séparant chaque naissance. Ainsi serait supprimée l'hypothèse implicite des schémas actuels des générations, schémas faisant croire que les lois mendéliennes ont été, *sur le plan doctrinal*, directement démontrées pour l'espèce humaine.

En terminant, je voudrais souligner que l'intérêt évident de l'étude des jumeaux est maxima, à ce point de vue, pour les jumeaux bivitellins. Alors que les jumeaux univitellins n'ont d'intérêt (considérable certes) que pour l'étude des facteurs exogènes qui leur furent communs, seuls les jumeaux bivitellins se rapprochent des générations végétales et animales ; là encore, un graphique vertical extérioriserait seul leur valeur symbolique profonde.

M. Schaltenbrand (Wurtzbourg) discute les questions de transmission familiale de la chorée mineure, du torticolis ainsi que des cas de transition entre les maladies dégénératives cérébelleuses et extrapyramidales. Il considère l'agitation rigide comme syndrome intermédiaire entre la paralysie agitante et l'ataxie cérébelleuse.

M. Friedmann (Bellelay) insiste sur la nécessité d'une délimitation des unités nosologiques surtout pour le groupe des maladies hérédo-prolifératives.

Réponse de **M. Curtius**. — Il se range jusqu'à certain point à l'avis de M. Mollaret quant aux difficultés compliquant l'application des lois de Mendel à toute maladie héréditaire et des méthodes statistiques à la généalogie humaine.

Réponse de **Jonesco-Sisesti.** — Malgré toutes les difficultés d'application des lois mendéliennes à l'homme, le procédé mérite d'être poursuivi, à la fois du point de vue spéculatif et pour les résultats pratiques que l'on peut en tirer en vue de l'amélioration de l'espèce humaine.

Conclusions

M. A. Baudouin met en lumière toute la valeur des cinq rapports présentés, rapports qui « nous ont amenés jusqu'aux sphères les plus élevées de la pathologie générale ». Il estime que malgré les énormes difficultés d'ordre théorique et matériel s'attachant aux recherches de génétique appliquée aux maladies de l'homme, de telles investigations méritent d'être assidûment poursuivies.

Séance du mardi après-midi.

Président : M. V. Buscaino (Catane) ; *Secrétaire* : M. Fog.

J. DRETLER (Kobierzyn, près Cracovie). **Sur la manifestation des maladies familiales par le processus de la sénescence.**

D'accord avec Raymond et Spatz, l'auteur, s'appuyant sur deux cas personnels, considère les hérédo-dégénérations comme les processus précoces d'une sénescence des systèmes fonctionnels donnés.

Le premier cas se résume ainsi : depuis 7 ans, cyphoscoliose, pied bot, ataxie statique et locomotrice des extrémités inférieures ; mort par troubles cardiaques à 67 ans. A l'autopsie : lésions typiques de maladie de Friedreich. Un frère était mort de la même maladie et les deux enfants d'une sœur du malade présentaient également la même affection.

Deuxième observation : depuis 6 ans, asynergie, dysmétrie, adiadococinésie, hyperréflexie, parésie des oculomoteurs, atrophie musculaire des extrémités inférieures. Mort à 71 ans. A l'autopsie : troubles cérébello-spinaux assez caractéristiques. Un fils du sujet succomba de la même affection et une nièce est atteinte d'un syndrome analogue.

H. BRUNNSCHWEILER (Lausanne). **Quelques questions d'organo— et tectogénèse cérébrales, en rapport avec certaines maladies héréditaires du système nerveux central.**

Les maladies héréditaires posent, naturellement, des problèmes de pathogénie embryonnaire.

Application à certaines maladies évolutives du système nerveux central de quelques indications fournies par une étude comparée de tératogénie cérébrale (microcéphalie) et d'embryogénie normale du cerveau.

(*Projections.*)

N. JONESCO-SISESTI (Bucarest). **Les maladies héréditaires du système nerveux liées au sexe.**

Les travaux effectués sur la drosophile montrent que les chromosomes sexuels sont de deux sortes : X et Y. La femelle contient dans ses cellules deux chromosomes X, le mâle un chromosome X et un chromosome Y. Les facteurs étant liés aux chromosomes, il en résulte que les maladies héréditaires se transmettront différemment selon qu'elles seront commandées par l'un ou l'autre des deux chromosomes. En supposant par exemple une maladie localisée dans le chromosome X, la mère tenant ses deux chromosomes X des ses deux parents, pourra la transmettre à tous ses descendants ; le père, qui n'a qu'un chromosome X, hérité de sa mère, ne pourra au contraire transmettre l'affection qu'aux filles. Par contre, dans le cas d'une maladie localisée dans le chromosome Y, la femme ne pourra jamais en être atteinte ; l'homme ne pourra la transmettre qu'aux garçons, car le sexe masculin seul possède ce chromosome.

R. JUNG (Fribourg-en-Brisgau). **Recherches physiologiques au cours de la paralysie paroxystique familiale ; électroencéphalogramme, électrocardiogramme, courants d'action musculaire, réflexe cutané galvanique et réactions vaso-motrices avant, pendant et après l'accès paralytique.**

Compte rendu de 2 cas de paralysie paroxystique. L'électrencéphalogramme donne les résultats suivants : amplitudes anormalement grandes du rythme α dans l'intervalle du choc dans un cas de variations potentielles anormalement lentes, principalement frontales, semblables à celles des épileptiques, surtout marquées au début des accès paralytiques, se produisant spontanément et renforcées par l'hyperventilation. Au fur et à mesure de la progression de la paralysie les courants d'action musculaire changèrent de forme et d'amplitude pour disparaître au cours de l'attaque la plus grave. Des réflexes particuliers de la musculature purent être mis en évidence électrophysiologiquement au cours de l'attaque paralytique ; tant que persistèrent les courants d'action musculaires ils ne montrèrent, pour les cas typiques, qu'une diminution de la seconde phase. Dans l'électrocardiogramme apparurent des altérations analogues, mais survenant plus tardivement que dans la musculature squelettique et rétrogradant plus vite : prolongation de la durée du courant d'action ventriculaire QT jusqu'à 0,6 secondes avec aplatissement intense et dilatation de l'onde T. Le pléthysmogramme digital montra dans l'attaque paralytique une vaso-dilatation des vaisseaux cutanés malgré le sentiment subjectif de froid et les réactions vaso-motrices. Le réflexe cutané galvanique ne se déclancha plus au cours des 2 attaques les plus graves.

(*Projection de tracés.*)

Discussion. — **M. Curschmann** (Rostok). Il convient de rappeler ici les constatations de J. Bauer qui, à l'autopsie d'un cas de paralysie paroxystique, put constater l'atrophie complète de l'écorce surrénalienne. Or, dans les cas de maladie d'Addison on observe l'inverse ainsi qu'une diminution des chlorures et du sodium sanguins. Les faits énoncés par Jung contrediraient donc la théorie surrénalienne dans les paralysies paroxystiques.

H. JANTZ (Fribourg-en-Brisgau). **Recherches métaboliques dans la paralysie paroxystique familiale : leur signification en faveur du métabolisme musculaire pour la genèse de la paralysie.**

Chez deux malades atteints de paralysie paroxystique, l'auteur a effectué une série de recherches au cours des attaques spontanées, pendant des accès artificiellement provoqués et durant les intervalles libres. Aux jours libres de crise, la sécrétion constante de créatine était d'environ 200 mg. par 24 h., les autres chiffres métaboliques correspondant à la normale. Parmi les modifications du sang et du chimisme urinaire au cours des jours d'attaques, il faut mentionner avant tout la disparition de la créatine du sang, la réduction considérable de la créatine dans l'urine de 24 h., l'abaissement de la teneur phosphorée du sang, l'augmentation d'acide lactique et la diminution des valeurs sérum-potassium. Par comparaison avec le chimisme musculaire normal il faut conclure de ces résultats à des modifications du métabolisme phospho-créatinique pendant le paroxysme. L'auteur les discute, en soulignant le rôle du potassium dans la nutrition du muscle normal et paralysé.

J.-A. BARRÉ et **M. J. KABAKER** (Strasbourg). **Syndrome pyramido-cérébelleux congénital chez deux frères. Etude clinique et réflexions critiques.**

Il s'agit de deux frères âgés respectivement de 6 et 7 ans, atteints depuis la naissance d'un syndrome pyramido-cérébelleux : dysmétrie très prononcée, tremblement cérébelleux de la tête, des yeux et du tronc, signes pyramidaux irritatifs et déficitaires. Les signes vestibulaires à proprement parler font défaut. La marche est rendue impossible par la dysmétrie, l'absence de contraction normale des muscles antagonistes, la faiblesse

et la spasticité d'origine pyramidale, mais non par des troubles de l'appareil vestibulo-équilibratoire. L'appareil vestibulaire est excitable ; le nystagmus provoqué a tous les caractères du « nystagmus cérébelleux » des auteurs ; il est ample et dysmétrique. MM. Barré et Kakaber étudient le « complexe pyramido-cérébelleux » et analysent les modifications que subissent respectivement les signes pyramidaux et cérébelleux du fait de leur association.

Il ne s'agit pas ici d'une affection familiale proprement dite, mais de la répétition chez deux enfants de la même affection *in utero*. Ni les parents ni les enfants ne présentent aucun signe clinique ou sérologique de syphilis. Aucun exemple dans la famille d'une affection semblable. La mère a eu il y a dix ans des jumeaux, morts peu après la naissance, et elle a eu un an après, du même père, une fille tout à fait bien portante.

G. L. BROWN et **A. M. HARVEY** (Londres). **Myotonie congénitale chez la chèvre.**

Les auteurs ont fait une étude myographique des muscles de chèvres atteintes de myotonie congénitale identique à la maladie de Thomsen humaine et, comme elle, améliorée par la quinine. Les muscles sont extrêmement sensibles à l'excitation mécanique. La réponse à une seule décharge d'un nerf moteur est essentiellement multiple. La brève stimulation tétanique d'un nerf moteur à la fréquence de 50 par seconde augmente considérablement l'activité spontanée, mais un même nombre de stimuli à la fréquence de 5 par seconde l'affaiblit. La myotonie persiste après section et après dégénération (8 jours) du nerf d'un muscle donné. D'autre part la curarisation totale du muscle n'affecte pas son aptitude à répondre à une excitation mécanique. Il semble donc que cette myotonie soit due à une anomalie de la fibre musculaire elle-même et que l'appareil de transmission neuromusculaire ne soit pas directement intéressé. A noter la sensibilité anormale aux ions K des fibres musculaires.

(*Projections cinématographiques cliniques et projections de myogrammes.*)

G. W. ALDREN TURNER (Londres). **Myopathie congénitale simulant une maladie d'Oppenheim.**

Histoire d'une famille de treize enfants parmi lesquels six présentaient dans la première enfance un tableau typique d'amyotonie congénitale avec hypotonie marquée. Chez ces malades, en grandissant, l'hypotonie disparut et fut remplacée par une atrophie musculaire localisée à topographie identique pour tous, intéressant surtout les muscles sterno-cléido-mastoïdiens, la ceinture scapulaire et le triceps. Quelques-uns des réflexes tendineux précédemment abolis existaient alors, à l'exception des réflexes tricipital et rotulien. Le processus pathologique aboutissait finalement au tableau d'une myopathie non évolutive.

De telles constatations posent la question de l'identité réelle de la maladie d'Oppenheim et obligent à se demander si, dans de nombreux cas diagnostiqués comme tels dans l'enfance, il ne s'agit pas en réalité de myopathie congénitale.

Maximilien BIRO (Varsovie). **La dystrophie et sa base.**

Reprenant son étude de 1931 sur l'étiologie de trente cas de myopathie, l'auteur ajoute l'étude de vingt-six sujets normaux. Il conclut que la maladie n'est pas une affection purement musculaire et accuse d'une part des troubles nerveux centraux et végétatifs et d'autre part des troubles endocriniens. Il est encore difficile toutefois de déterminer leurs rapports mutuels.

E. LONGO (Munich). **Recherches sur l'hérédité dans la dystrophie musculaire progressive.**

Ces recherches veulent tendre à éclaircir la question de la transmission héréditaire et essaient de pénétrer dans le problème pratiquement si important de la mise en évidence des prédispositions hétérozygotes. La dystrophie musculaire progressive semble être très susceptible de répondre à ces questions, attendu qu'au point de vue clinique toutes les transitions du tablau nosologique, du plus grave au plus léger, sont connues. L. prend position vis-à-vis des théories récentes sur la pathogénie de la dystrophie musculaire progressive et sur sa transmission héréditaire ; il discute aussi les travaux parus jusqu'à ce jour dans la littérature, travaux relatifs à l'origine exogène de la maladie par troubles alimentaires et qui semblent ne posséder aucune valeur démonstrative contre la théorie de l'hérédité de l'affection.

P. E. BECKER (Fribourg-en-Brisgau). **Les causes de la variabilité intra-familiale de la forme dominante de la myopathie.**

Les constatations faites ici reposent sur l'examen de 60 cas de dystrophie musculaire appartenant à deux familles. Ces familles sont homogènes au point de vue hérédo-biologique, la transmission héréditaire est régulièrement dominante. Dans chaque famille l'affection revêt des formes très diverses. Des formes légères avec atteinte minime de la musculature scapulaire et faciale, début tardif, évolution très lente, s'observent à côté de formes graves commençant dans l'enfance et évoluant rapidement ; la maladie atteint alors gravement la musculature de la face, du tronc et de toutes les extrémités. Il apparaît à l'évidence dans les deux familles que les formes légères se produisent exclusivement chez les sujets à constitution pycnique ; les formes graves, au contraire, ne se manifestent jamais chez les pycniques mais avant tout chez les athlétiques, accessoirement dans les types leptosomes et dysplastiques. Les qualités héréditaires concernant la conformation du corps exercent une influence décisive sur l'extériorisation du gène dominant pour la dystrophie musculaire progressive. Leur intervention explique l'empreinte différente de la maladie au sein de la même famille.

En résumé : Parmi les dystrophies musculaires le biotype dominant se caractérise par une symptomatologie clinique déterminée. Les facteurs agissant sur le caractère de la dystrophie musculaire chez les porteurs d'aptitudes hétérozygotes, sont : le sexe, la constitution et les troubles endocriniens.

(*Projections cliniques.*)

Mme LECONTE-LORSIGNOL et **M. HEUYER** (Paris). **Amyotrophie familiale chez deux frères. Stigmates dégénératifs chez les collatéraux.**

Il s'agit de deux frères présentant une affection s'apparentant à la fois aux myotonies et aux myélopathies. Par de nombreux points, elle se rapproche de la forme d'amyotrophie de Werdnig-Hoffman.

Les particularités suivantes plaident en faveur de ce diagnostic chez les malades : date du début, caractère familial de la maladie, évolution progressive pour les membres inférieurs, intégrité de la face, modifications purement quantitatives des réactions électriques.

Par contre, l'existence d'un réflexe cutané plantaire en extension, d'une arriération intellectuelle, ne cadre pas avec la notion d'une myatonie, car elles démontrent d'une façon évidente la participation médullaire et même cérébrale de cette affection. Il semble s'agir d une affection formant un trait d'union entre ces deux types de maladies,

myatonie et myélopathie. En outre, le frère aîné (10 ans) a une asymétrie faciale et une incontinence d'urine persistante. La seconde sœur (9 ans) présente des troubles du caractère, violences, grossièreté, opposition, de plus pouce bifide. Il existe donc un état dégénératif familial, avec amyotrophie de forme particulière, jusqu'à présent non décrite, chez deux des frères.

M. HEUYER et **Mme BERNARD-PICHON** (Paris). **Idiotie par amaurose avec cataracte congénitale chez deux frères.**

Il s'agit de deux frères âgés de 12 et 17 ans, atteints tous deux d'idiotie avec cataracte bilatérale. L'état psychique, visuel et congénital semble fixé.

Les parents sont des cultivateurs, l'un d'origine bretonne, l'autre de l'Ile-de-France.

Les ascendants jusqu'aux arrière-grands-parents sont normaux du côté paternel. Du côté maternel au contraire, on relève des troubles de la vue, tardifs, vers 60 ans, chez trois collatéraux du grand-père maternel, et plus précoces, à 20 ans, chez une cousine de la mère. Enfin, le frère de la mère serait arriéré, probablement myxœdémateux.

Il s'agit d'une idiotie amaurotique congénitale chez deux frères, mais non d'une maladie de Tay Sachs. La lésion oculaire consiste en une altération du milieu de l'œil, d'une cataracte congénitale, sous la réserve de l'impossibilité d'examiner le fond d'œil. Il ne sagit pas d'une forme juvénile de l'idiotie amaurotique de Spielmeyer Vogt.

Cette forme d'idiotie amaurotique congénitale, avec cataracte bilatérale, est nouvelle. Il s'agit d'une maladie familiale symptomatique d'une dégénérescence.

HEINZ BOETERS (Kiel). **L'ensemble des facteurs étiologiques dans l'atrophie musculaire d'Aran-Duchenne.**

La pathogénie et l'étiologie de l'atrophie musculaire d'Aran-Duchenne demeure incertaine ; les fatigues excessives, les influences atmosphériques et thermiques, les infections et les intoxications sont le plus souvent incriminées, tandis qu'on n'attache que peu d'importance aux facteurs héréditaires. Des observations familiales multiples sont rares. L'auteur a pu réunir un ensemble de 85 cas. Ces cas suivis pendant plusieurs années, voire dizaines d'années, ont souvent nécessité une correction du diagnostic primitivement porté (cas de syringomyélie, de sclérose latérale amyotrophique, de dystrophie musculaire, d'autre part aussi de névrites nettes). Dans le groupe restant la signification de causes exogènes et d'autres facteurs provocateurs a été soumise à une analyse détaillée, et les possibilités d'une interprétation scientifiquement basée sur l'hérédité, minutieusement discutées.

Discussion. — **M. Curschmann** insiste sur le fait que les facteurs exogènes ne jouent pas un rôle certain dans le déterminisme des amyotrophies spinales. Ainsi le cas connu de With. Erbs cliniquement observé par lui, ne relevait en aucune manière d'une genèse exogène.

F. PANSE (Bonn). **Recherches hérédo-biologiques et cliniques dans 112 souches de chorée de Huntington.**

Dans le domaine des maladies endogènes les délimitations acquises sur la base de critères cliniques ne donnent pas toujours satisfaction en raison de leur absence de conformité constante avec la génétique. Un relevé de la chorée héréditaire en Rhénanie poursuivait ce but. On obtenait ainsi une connaissance exacte de la fréquence et de la symptomatologie précoce de cette affection (prévention eugénique). La fréquence trouvée fut de 0,3 °/ₒₒₒ, soit 1,71 °/ₒₒₒ des admissions d'hôpital. Une dominance simple est

certaine; 7 % des cas se manifestaient avant la 20e année. Grandes étaient les variations des manifestations et la méconnaissance clinique fréquente. Le phénotype englobe jusqu'aux troubles constitutionnels de la nutrition, parfois jusqu'à la structure de conformation. A noter des syndromes catatoniques et paranoïdo-schizoïdes au point de vue psychique.

Discussion. — **M. Curschmann** (Rostock).

K. THUMS (Munich). **L'utilité de la méthode gémellaire pour la recherche de l'hérédité dans les tumeurs cérébrales et médullaires.**

La question du développement des tumeurs cérébrales et médullaires demeure obscure. Aussi a-t-on tenté de mettre en œuvre la méthode des jumeaux. Celle-ci comporte toutefois de grandes difficultés pour la recherche tumorale, difficultés que l'auteur expose. Malgré l'existence de tels obstacles, l'auteur discute le résultat d'un tel essai pratiqué sur une série non triée de 100 couples de jumeaux.

(*Projection de tableaux.*)

F. LAUBENTHAL (Bonn). **Recherches neuro-biologiques héréditaires dans l'ichthyose.**

Les recherches s'appuyaient sur l'observation d'un couple de jumeaux univitellins, ichthyotiques, débiles et porteurs de troubles neurologiques. Il existait dans la famille de ces sujets de nombreux cas d'ichthyose et d'affections neurologiques à symptomatologie surtout extrapyramidale. La pathogénie de l' « ichthyose vulgaire » étant obscure aussi bien que son importance pour les investigations héréditaires neurologiques, l'auteur a recherché et a étudié au point de vue familial 15 malades pris au hasard dans une clinique dermatologique. Les constatations suivantes purent être établies :

a) Existence d'altérations neurologiques chez les sujets examinés et chez leurs parents ; *b*) proportion exagérée de malformations des extrémités (arachno-, brachy-, camptodactylie, polydactylie) ; *c*) troubles endogènes de la nutrition (spécialement obésité et dystrophie adiposo-génitale) ; *d*) troubles de l'initiative associés à l'imbécillité. Il faudrait admettre que l'ichthyose a pour base un trouble fonctionnel précoce et héréditaire du système hypophyso-diencéphalique.

(*Projections cliniques et radiographiques.*)

G. ELSÄSSER (Bonn). **Recherches hérédo-biologiques dans l'idiotie amaurotique juvénile.**

L'auteur insiste sur ce principe général que, dans chaque maladie héréditaire, il faut rechercher si le tableau nosologique correspond à une seule ou à plusieurs prédispositions héréditaires, ou inversement, si une prédisposition héréditaire morbide ne peut provoquer plusieurs maladies différentes. Précisément à l'égard de l'idiotie amaurotique, cette dernière possibilité a été discutée depuis longtemps (« polyphénie »). La forme infantile et juvénile étant certainement liée à un trouble du métabolisme lipoïdique, il importe de rechercher dans les mêmes familles d'autres maladies de la nutrition, comme d'autres affections hérédo-dégénératives. E. a prospecté ainsi la Rhénanie et a acquis l'impression que la prédisposition — certainement récessive — à l'idiotie amaurotique ne se manifeste que dans la maladie complète. Les hétérozygotes présomptifs, ainsi que les consanguins, ne permettaient aucune remarque spéciale. Les cas sont d'ailleurs rares en Rhénanie, au contraire de la Suède (Sjögren).

K. HELL (Munich). **Constatations neurologiques dans les formes graves d'imbécillité congénitale (états gémellaires).**

H. recherche par l'étude des jumeaux débiles hospitalisés (idiots et imbéciles) jusqu'à quel degré les formes graves d'imbécillité congénitale comportent des troubles neurologiques. Il discute alors si les symptômes neurologiques sont en rapport causal ou corrélatif avec l'imbécillité. Il croit indispensable (surtout dans les cas d'idiotie dépourvue de symptômes neurologiques) de considérer aussi les parents de ces imbéciles pour élucider si la structure de la parenté des idiots n'implique pas certaines corrélations éventuelles avec l'imbécillité congénitale (accompagnée ou non de symptômes neurologiques).

(*Projections de tableaux.*)

SCHRÖDER (**H.**). (Munich). **La conception des souches dans l'idiotie mongolienne.**

Ni la clinique ni l'anatomie pathologique n'ont permis d'établir des signes de certitude quant à l'étiologie du mongolisme ; les constatations généalogiques elles-mêmes ne peuvent autoriser aucune affirmation. Les tares, surtout l'imbécillité et certaines anomalies physiques, remarquées chez les frères et sœurs de mongoliens, plaident en faveur juqu'à un certain degré du rôle de facteurs héréditaires. D'autre part de nouvelles recherches tendent à démontrer l'existence de certains facteurs propres aux organes générateurs maternels (dysfonction ovarienne, etc.). L'auteur base ses recherches sur des cas de jumeaux, sur les études généalogiques faites chez des frères et sœurs de mongoliens ainsi que sur des constatations gynécologiques concernant les mères de ces derniers.

Conclusions

M. Buscaino (Catane). — Dans les communications exposées et pour lesquelles le Pr Buscaino remercie leurs auteurs, se dégage le sentiment que l'établissement d'une théorie constructive solide susceptible de répercussions pratiques est impossible. Tout se réduit actuellement à des tendances, telle la tendance à intégrer dans les phénomènes d'hérédité pathologique les dystrophies neuro-musculaires au sens large. Toutefois l'importance de cette hérédité biologique, dans l'étiologie des maladies nerveuses, mérite peut-être de ne pas être surestimée.

Certains faits, telles les études des avitaminoses, ont en effet montré l'existence, chez certains animaux carencés ainsi que dans leur descendance, d'altérations nerveuses dégénératives rigoureusement systématisées ainsi que des altérations musculaires trophiques. De plus, ces altérations traitées correctement et dans des délais suffisants peuvent guérir complètement. Ces résultats méritent de ne pas être perdus de vue dans la question des dystrophies neuro-musculaires.

COMMUNICATIONS DIVERSES

Séances du jeudi matin et du jeudi après-midi.

SECTION D'ANATOMIE NORMALE ET PATHOLOGIQUE.

Présidents : A. DONAGGIO (Bologne) et B. BROUWER (Amsterdam) ; *Secrétaires* : E. ASK-UPMARK et KNUD WINTHER.

J. ROSE (Vilno). **Sur l'incorporation des tubercules quadrijumeaux antérieurs dans les territoires du néoencéphale et du paléoencéphale.**

D'après les recherches embryologiques faites sur le lapin on peut de toute évidence distinguer au niveau de l'aileron du cerveau intermédiaire trois territoires différents du point de vue architectonique. La région dorsale produit le complexe des noyaux habénulaires et prébigéminés, lesquels, après éloignement du pallium, demeurent inchangés, d'où le terme d'archithalamus. La région moyenne, dite néothalamus, engendre des noyaux qui dégénèrent tous après enlèvement de l'écorce cérébrale. La région ventrale a nom de mésothalamus. En sont issus avant tout le groupe des noyaux en treillis et la portion ventrale du corps genouillé latéral. Dans l'hypothalamus on distingue trois segments, c'est à partir du segment antéro-latéral que se développe le pallidum, l'ensemble des noyaux préthalamiques et probablement l'aire diagonale, celle-ci ne constituant donc pas un champ cortical mais un noyau de l'hypothalamus. Le segment central donne naissance à la plupart des noyaux de l'hypothalamus et le segment dorso-caudal à l'ensemble de noyaux suspédonculaires y compris le corps de Luys.

Discussion : **M. A. Kappers** (Amsterdam). Les recherches de M. Rose traduisent un progrès important pour la connaissance du développement du thalamus. L'auteur voudrait savoir sur quelles bases M. Rose s'appuie pour situer le sulcus limitans.

C. U. ARIENS KAPPERS (Amsterdam). **Comparaison entre les configurations endocraniennes du Pithécanthrope de Dubois et du Pithécanthrope de Koenigswald.**

Les différentes mensurations faites sur le crâne du Pithécanthrope de Dubois et de celui de Koenigswald trouvé dans la même région indiquent des proportions similaires, bien que le volume de celui-ci soit inférieur à celui de Dubois. Ainsi cet ensemble de constatations autorise bien à admettre qu'à côté du Pithécanthrope, le Sinanthropus demeure une espèce nettement différente.

NIESSL VON MAYENDORF (Leipzig). **Le problème anatomique des asymbolies.**

L'explication des soi-disant symptômes asymboliques a été basée jusqu'à présent sur l'apparition de certains déficits mnésiques provenant de la destruction des relations anatomiques entre certains centres prétendus mnésiques ou de la destruction de ces centres eux-mêmes. Mais ni l'existence de centres corticaux spéciaux de la mémoire ni celle de voies d'association n'ont pu être démontrées. Une analyse sans parti pris des signes cliniques, démontre leur affinité réelle avec les symptômes aphasiques ; ceux-ci ne sont en dernière ligne qu'une « paraphasie », comme en témoignent leur imperfection, leur comportement vague, leur inconstance, leur relation avec un foyer lésionnel, siégeant au niveau de l'hémisphère gauche. L'unique hypothèse anatomique, pour l'apparition d'une asymbolie, est le siège d'un foyer volumineux dans une des zones corticales sensorielles gauches et dans leurs systèmes de projection qu'il y ait ou non d'autres lésions cérébrales. Ce qui s'extériorise comme tableau clinique d'asymbolie correspond aux manifestations de l'hémisphère droit, entièrement déconnecté de toute collaboration avec l'hémisphère gauche.

Discussion : **M. de Crinis** (Berlin) rappelle la doctrine de Meynert qui reconnaissait comme fondement de l'association, non seulement le facteur anatomique (les faisceaux nerveux) mais aussi l'association nutritive (par des processus vaso-moteurs).

Réponse de **M. Niessl v. Mayendorf.**

Il semble que ce soit la lésion de la sphère sensorielle gauche qui donne lieu à une asymbolie, et non un trouble de la nutrition capillaire, trouble qui, associé à la maladie focale organique, pourra cependant concourir au syndrome. L'auteur repousse l'identification de l'association psychique avec l'association physiologique.

ALF BRODAL (Oslo). **Recherches expérimentales sur la localisation des associations cérébello-olivaires.**

Il existe dans la littérature quelques travaux relatifs à la topographie de ces associations (Henschen jr., Holmes et Stewart, Brouwer, Haenel et Bielschowsky, Brouwer et Coenen, Koster, Krause et autres). De nombreux points demeurent encore incertains ou contradictoires. De plus aucune recherche expérimentale ne semble avoir été faite Par la méhode de Gudden modifiée (utilisation de lapins âgés de 10 à 20 jours, tués après 7 à 14 jours), l'auteur a réussi à obtenir des altérations cellulaires rétrogrades nettes au niveau de l'olive inférieure après lésions cérébelleuses. Après extirpation de portions limitées du cervelet il apparut que la localisation est relativement exacte chez le lapin et permet une détermination des régions correspondantes de l'olive. Les constatations permettent d'apporter une solution à différentes questions douteuses, solution impossible à obtenir à partir du matériel humain. Ces constatations autorisent également certaines conclusions relativement à la division du cervelet.

Discussion : **M. A. Kappers** (Amsterdam) félicite l'auteur sur ses résultats, spécialement sur ses constatations relatives au faisceau olivo-cérébelleux.

Réponse de **M. Brodal.** Les résultats obtenus sont en effet différents de ceux d'autres auteurs dont les recherches ont été faites sur des cétacés.

G. W. KASTEIN (Leyde). **Mégalencéphalie.**

Etude de 7 cerveaux mégalencéphaliques (dont 5 étaient complets et 2 sans cervelet) et description des anomalies macro- et microscopiques les plus importantes. Ces cerveaux ont beaucoup d'analogie avec ceux d'idiots mongoloïdes : corps calleux relativement petit, hypotrophie relative du cervelet et du tronc cérébral, petitesse de la région hypothalamique. L'examen microscopique montre également de nombreuses malformations architectoniques du cortex cérébral, de nombreux groupes de cellules en ectopie, etc.

On ne peut donc considérer les cerveaux mégalencéphaliques comme de simples hypertrophies, mais comme une dystrophie associée à une hypertrophie.

Discussion : **M. De Crinis** (Berlin) demande s'il existait également des hétérotopies dans la substance blanche cérébrale.

M. van Bogaert (Anvers) confirme la communication de M. Kastein sur le caractère dysplasique de la mégalencéphalie ; il a lui-même publié un cas de sclérose tubéreuse avec mégalencéphalie typique.

Réponse : **M. Kastein**

MANUEL BALADO (Buenos-Aires). **De l'origine du diabète insipide.**

D'après ses recherches personnelles et l'ensemble des données fournies par la littérature, l'auteur considère que la tige de la pituitaire n'est pas constituée par du tissu nerveux mais avant tout de cellules périvasculaires entourées d'une capsule fibreuse. La tige, comme le lobe postérieur, a des fonctions sécrétrices et contient des fibres myélinisées, différentes de celles décrites par Greving, qui sont de nature gliale. Le grand nombre de cellules ganglionnaires des noyaux supra-optiques et la faible quantité de fibres myélinisées rendent improbable l'existence d'une connexion nerveuse entre ces noyaux et la tige pituitaire. La destruction de la pituitaire n'entraîne aucune modification des noyaux supra-optiques.

Le diabète insipide peut être produit directement par destruction de la tige ou du lobe postérieur, l'adiurétine ne pouvant plus être sécrétée. L'excrétion urinaire nécessaire à la mise en évidence du diabète insipide est provoquée par le lobe antérieur. De la destruction du tuber et du filet myélinisé du côté ventral de la tige pituitaire peut résulter un diabète insipide.

Discussion : **M. Ariens Kappers** (Amsterdam). Il est exact que les connexions des noyaux post-infundibulaires de l'hypophyse sont plus évidentes chez l'homme que chez les mammifères inférieurs. D'autre part les connexions des noyaux préoptiques avec la posthypophyse, si évidentes chez les vertébrés très inférieurs, ont été démontrées chez le rat blanc par les expériences de Rasmussen. Si chez l'homme les noyaux supraoptiques n'envoient pas de fibres à l'hypophyse mais seulement à la commissure de Meynert, comment expliquer les expériences de Broers et Ransom d'après lesquelles la destruction de ces noyaux chez le chien et le chat peut être suivie de diabète insipide. Le Pr Balado exclut-il une influence indirecte de ces noyaux sur la fonction hypophysaire ?

Réponse de **M. Balado.**

CREUTZFELDT (Kiel). **A propos de la genèse de la sclérose diffuse.**

Le tableau clinique de l'affection et les données anatomiques montrent que la sclérose diffuse est principalement une maladie du cerveau. Car dès le début, les troubles

psychiques sont au premier plan. Les altérations anatomiques sont localisées au cerveau et au cervelet, particulièrement dans leurs territoires néoencéphaliques. Le processus s'étend dans la direction même des fibres nerveuses et n'a aucun rapport constant avec les régions vasculaires. Tels sont les faits pouvant être démontrés sur les faisceaux pyramidaux. On peut observer d'autre part dans la sclérose diffuse de curieuses cellules gliales géantes granuleuses engendrées probablement par mitose pathologique imparfaite et brusque. Ainsi que les constatations faites sur plusieurs gliomes autorisent à l'admettre, il faudrait voir dans ces manifestations une certaine insuffisance névroglique. Sans doute faut-il ici penser à une abiotrophie au sens de Gowers. Il semble donc évident qu'il existe aussi bien des formes idiopathiques de sclérose diffuse que des formes inflammatoires, à la base de lésions exogènes.

Discussion : **M. van Bogaert** (Anvers) demande à l'auteur s'il a vu de nombreux cas de sclérose diffuse avec addisonisme. Le Pr Fog doit avoir présenté à la Société danoise de Neurologie des cas de myélite à type de paraplégie spasmodique qui forment ainsi les transitions entre les cas de Creutzfeldt-Siemerlin, Hampel et Pfister.

M. de Crinis (Berlin). Existe-t-il une action possible d'un virus dans cette affection ?

Réponse de **M. Creutzfeldt** :

1° A M. de Crinis. Aucune recherche faisant intervenir l'existence possible d'un virus n'a été faite; toutefois le matériel d'études comporte des cas d'ordre inflammatoire;

2° A M. van Bogaert. La recherche d'altérations surrénaliennes non encore entreprise, mérite certainement de l'être par la suite.

T. DE LEHOCZKY (Budapest). **Myélite, myélose ou myélopathie ?**

L'auteur rapporte dix observations anatomo-cliniques correspondant, cliniquement, à des myélites. Trois d'entre elles étaient à forme subaiguë, cinq à forme aiguë, deux à forme suraiguë. La symptomatologie fut toujours la suivante : paraplégie flasque avec abolition des réflexes ; le signe de Babinski existait dans quatre cas. A l'autopsie : état criblé, en foyers. Dans un des cas, le processus avait gagné le rhombencéphale ; dans tous les autres il demeura limité à la moelle; il existait en outre le tableau dégénératif habituel, sans signes d'inflammation.

Du point de vue étiologique, il semble y avoir eu participation de plusieurs facteurs : lésion toxi-infectieuse, maladie organique interne, avitaminose, disposition familiale et acquise. Attendu que la myélite inflammatoire est très rare et ne peut être cliniquement séparée des processus dégénératifs, l'auteur propose de considérer la myélite comme une notion anatomique et d'accepter le terme de myélopathie (Davison-Kescher) pour définir les processus spinaux dégénératifs (type myélose).

Discussion : **M. Pette** (Hambourg).

La clinique et l'histologie de l'encéphalomyélite disséminée montrent qu'une dissociation entre les formes inflammatoires et dégénératives est inadmissible. Les deux aspects cliniques peuvent s'observer chez le même malade à des époques différentes. Les causes de l'affection sont certainement multiples. Du point de vue anatomique le fait fondamental consiste en une démyélinisation consécutive à un processus lipolytique. Celui-ci ne s'explique que chimiquement, mais n'a pas de cause infectieuse. Le terme de myélopathie apparaît pour M. Pette, comme trop général.

Réponse de **M. Lehoczky**. L'auteur est d'accord pour reconnaître la multiplicité probable des facteurs étiologiques. En proposant le terme de myélopathie il a voulu avant tout souligner la nécessité d'une modification de la terminologie ; très souvent l'appellation de « myélite » est donnée dans des cas où n'existent même pas d'altérations inflammatoires.

ABNER WOLF, DAVID COWEN et **BERYL PAIGE** (New York). **Toxoplasmose humaine. Sa survenue chez les enfants à la manière d'une encéphalomyélite. Vérification par transmission aux animaux.**

Description d'une affection rapidement mortelle, évoluant comme une encéphalomyélite avec lésions du fond d'œil, xanthochromie, hyperalbuminorachie et pléocytose liquidienne. Le début très précoce et l'allure chronique des lésions vinrent suggérer l'idée d'une affection constituée au cours de la vie intra-utérine. Il existait des altérations en foyer, inflammatoires et dégénératives disséminées dans le système nerveux. A noter l'atteinte de la rétine et de la choroïde. Un protozoaire put être décelé dans toutes les lésions, et la substance nerveuse d'un cas récent, injectée à des lapins et à des souris, détermina une infection mortelle, transmissible en séries. Les lésions ainsi créées furent identiques à celles du cas humain et contenaient les mêmes microorganismes qui purent être identifiés comme un toxoplasme. Une telle encéphalomyélite à toxoplasmes n'avait pas, jusqu'à ce jour, été démontrée chez l'homme.

B. BROUWER (Amsterdam). **Discussion relative à l'aspect endogène de la sclérose disséminée.**

Alors que le diagnostic de sclérose en plaques fut cliniquement porté chez une malade, l'examen put être complété anatomiquement chez les deux tantes paternelles de celle ci ; il montra chez l'une les aspects classiques d'une maladie de Friedreich, chez l'autre une dégénération combinée des cordons médullaires ainsi que de nombreuses plaques de sclérose disséminées au niveau de la moelle et du cerveau.

A. JUBA et **L. BENEDEK** (Budapest). **La signification des altérations radiculaires nerveuses dans l'infection tétanique humaine.**

L'examen histologique des cas de tétanos humain n'a donné jusque-là que des résultats négatifs. Les recherches des auteurs reposant sur l'étude de 14 cas, montrent que dans les séries des nerfs radiculaires (Nageotte) existent fréquemment des infiltrations qui sont constituées principalement par des leucocytes dans les cas à évolution rapide et plutôt par des lymphocytes-plasmazellen dans les cas plus prolongés. Les ganglions rachidiens, les méninges et les espaces périvasculaires du système nerveux central sont également infiltrés quoique plus rarement. Ces altérations sont indépendantes de ponctions lombaires éventuelles. Parmi les lésions du parenchyme la dégénérescence des cellules ganglionnaires rachidiennes est au premier plan. Attendu que les infiltrations ne semblent pas contenir de microbes, il faut admettre que la structure mésodermique, surtout celle des nerfs radiculaires, présente une résistance fonctionnelle élevée vis-à-vis de la toxine et exerce une puissante action de désintoxication.

Discussion : **M. Ariens Kappers** (Amsterdam) demande si les coupes ont été faites et examinées en séries.

BELA HORANYI-HECST (Budapest). **Sur la pathogénie des crises tabétiques.**

L'état d'irritation des fibres sympathiques afférentes dans les racines rachidiennes antéro-postérieures D5-D10 est généralement considéré comme la cause des crises gastriques du tabes. L'auteur a, dans 4 cas de tabes, étudié les racines des nerfs glosso-pharyngien, pneumogastrique, phrénique ainsi que les racines dorsales D4-D11. Deux de ces 4 cas avaient présenté des crises tabétiques. Les racines du glosso-pharyngien et du pneumogastrique ne présentaient pas de tissu granulaire. Dans l'un des cas indemne de crise tabétique il existait au contraire du tissu de granulation, syphilitique typique, sur les fibres C4-C5 au niveau du nerf radiculaire. Au niveau des segments D4-D11 ce tissu de granulation était très marqué dans un cas négatif, et au contraire en quantité discrète dans un cas positif ; dans 2 autres cas (un cas positif et un négatif) il n'existait aucune altération pathologique du nerf radiculaire. A signaler dans un cas positif des altérations des petites cellules des ganglions intervertébraux. Enfin 3 cas présentaient certaines altérations du système nerveux sympathique périphérique.

Discussion : **M. Curschmann** (Rostock).

Les tabétiques ne sont pas absolument des hypertendus ; il y en a qui témoignent d'une pression sanguine constamment basse ou normale. Une certaine proportion des malades présentant des crises gastriques font simultanément des accès d'hypertension paroxystique. Tout se passe comme dans les crises d'artériosclérose abdominale, de migraine et de coliques saturnines. En raison de ces constatations, M. Curschmann a traité ces crises tabétiques par anesthésie du splanchnique avec de bons résultats.

GUNNAR WOHLFAHRT (Stockholm). **Etudes histopathologiques sur l'atrophie musculaire.**

Courte description du tableau musculaire normal chez l'homme aux différents âges. Indications concernant les deux variétés de fibres musculaires (fibres *a* et *b*) dans toute la musculature squelettique. En outre, discussion relative à certaines modifications musculaires (soi-disant bandelettes annulaires, etc.), se produisant normalement en tant qu'altérations séniles et pouvant survenir aussi chez des personnes plus jeunes dans des conditions pathologiques. Sur la base d'un matériel constitué par 130 excisions musculaires provenant de malades porteurs d'atrophie musculaire de types divers et de muscles prélevés après expérimentation sur des animaux. L'auteur décrit très brièvement l'état de la musculature observée dans les types variés d'atrophies musculaires, spécialement au point de vue du diagnostic différentiel.

Discussion : **M. Ariens Kappers** (Amsterdam) demande si les fibres musculaires, dites *a* et *b*, sont innervées par les mêmes fibres nerveuses et pose certaines questions relatives à l'innervation des fibres *b*.

MISKOLCZY (Szeged). **L'état de repos chez l'enfant et le système nerveux.**

Discussion : **M. Schaltenbrand** (Würzburg), **M. Demme** (Hambourg), **M. Creutzfeldt** (Kiel).

Réponse de **M. Miskolczy.**

RAGNAR BRINGEL (Stockholm). **L'oscillométrie des extrémités supérieures.**

L'appareillage conçu par l'auteur permet une étude oscillométrique simultanée au niveau des deux extrémités. Dans une série d'études physiologiques préliminaires on a

recherché : l'influence de l'attitude du corps et des bras, de la température, de la douleur périphérique provoquée, de la chaleur par ondes courtes, du travail musculaire, etc. L'auteur a pu constater l'apparition de symptômes névralgiques du plexus uniquement provoqués chez l'homme normal par certaines attitudes. Les recherches d'ordre pathologique ont porté sur les cas suivants : 1° cas relevant de lésions anatomiques : côtes cervicales, « syndrome des scalènes », névrite chronique après luxation de l'épaule, spondylose de la colonne vertébrale et des articulations scapulaires, angiopathies des extrémités ; 2° cas à manifestations vaso-motrices, soit d'origine centrale (maladies du thalamus, syndrome de Wallenberg, maladies rachidiennes), soit périphérique (maladie de Raynaud, acroparesthésies, certaines dermatoses, etc.) ; 3° brachialgie « névritique » ou idiopathique, « névrite du plexus ».

L'oscillométrie simultanée au niveau des deux extrémités apporte donc des indications précieuses souvent indispensables dans de nombreux cas de brachialgie ; dans les douleurs unilatérales une réduction de moitié ou plus de l'amplitude du pouls traduit l'existence d'un obstacle circulatoire anatomique : une réduction moindre est ordinairement en faveur d'un trouble de nature purement vaso-motrice.

ST. KÖRNYEY (Szeged). **La signification de la porphyrine dans la pathogénie de la psychose de Korsakoff.**

Partant du fait qu'une psychose de Korsakoff d'étiologie alcoolique ou non alcoolique (tumeurs malignes, maladies infectieuses aiguës) s'accompagne d'une augmentation de coproporphyrine dans l'urine, l'auteur a systématiquement étudié cette excrétion au cours de diverses affections.

D'après les résultats obtenus, la psychose de Korsakoff paraît en réalité survenir exclusivement au cours des affections s'accompagnant de porphyrinurie. Il existe d'autre part un certain parallélisme entre l'amélioration de la maladie de Korsakoff et le retour de la porphyrinurie vers la normale.

PALEARI. Contribution au problème fonctionnel du système végétatif dans les affections nerveuses.

Section de physiologie et de pathologie expérimentale.

Présidents : J. F. Fulton (New Haven) et Antoni (Stockholm) ; *Secrétaires* : R. Forsberg et T. Dalsgaard-Nielsen.

E. C. HOFF et **H. D. GREEN** (Londres). **Réactions vasculaires provoquées par excitation électrique du cortex cérébral de singes après extirpation des aires 4 ou 6.**

Des expériences antérieures avaient montré que l'excitation faradique des aires motrice et prémotrice, pratiquée sur des chats et des singes anesthésiés à l'éther, détermine une élévation de la pression sanguine et une accélération cardiaque avec dilatation pupillaire. La même excitation faite sur des animaux anesthésiés au dial Ciba détermine habituellement une chute de pression. L'idée que de telles réponses sont déterminées par l'excitation des éléments nerveux intra corticaux provient de ce fait, qu'elles ne peuvent être obtenues après anesthésie locale ou par section sous-jacente aux aires

corticales correspondantes. A noter que les variations de volume sont supprimées par énervation du membre.

Ces mêmes expériences ont été réalisées par les auteurs sur des singes soumis, un à quatre mois auparavant, à l'ablation de l'area 6 de Brodmann avec adjonction du tiers postérieur avoisinant de l'area 6, ou de l'area 5 seule. Ils purent constater que chez ces animaux l'excitation de l'area 4 en l'absence de l'area 6, ou de l'area 6 en l'absence du cortex contenant les cellules de Betz provoque des altérations caractéristiques de la pression sanguine et des variations volumétriques du membre correspondant.

A. E. KORMÜLLER (Berlin-Buch). **Conditions et limites de la mise en évidence des manifestations bioélectriques cérébrales par des dérivations localisées du péricrâne.**

D'après les résultats des recherches antérieures (Kornmüller et Janzen), les hypothèses et les limites pour la mise en évidence des manifestations bioélectriques de l'écorce cérébrale de l'homme par dérivation à travers le péricrâne, sont longuement exposées, ainsi que les conceptions actuelles de l'électrencéphalogramme de l'homme. L'auteur se propose de montrer ultérieurement comment on peut réussir, avec des conditions techniques spéciales, à prendre connaissance du mécanisme des transits corticaux émotionnels par dérivation à travers le péricrâne. Certains indices des variations potentielles de l'écorce cérébrale sont l'expression d'émotions parcourant certains systèmes de fibres provenant de certains noyaux sous-corticaux. L'auteur discute alors la possibilité inverse de conclure de particularités des variations potentielles bioélectriques de l'écorce cérébrale à un fonctionnement normal ou pathologique.

Discussion : **M. O. Wyss** (Zürich).

Si par dérivation bipolaire d'électrodes à disposition symétrique apparaissent des variations potentielles, il faut penser à deux possibilités : ou bien les variations potentielles antérieurement synchronisées au milieu de leur localisation ont perdu cette synchronisation, ou bien il s'agit d'un déplacement local de phénomènes bioélectriques. Une différenciation expérimentale à cet égard est sans doute très importante pour l'analyse.

M. Balado (Buenos Aires) rappelle avoir exposé dans son livre sur l'électroencéphalogramme chez l'homme que l'électrode bipolaire constitue une méthode insuffisante pour démontrer la nature exacte du processus électrique en deux points du cortex.

Réponse : **M. Kornmüller.**

JANZEN (Hamburg-Eppendorf). **Les dérivations localisées des phénomènes bioélectriques cérébraux de l'homme au service des problèmes cliniques.**

Des processus corticaux lésant le parenchyme cortical s'extériorisent de façon immédiate par le critérium de la réduction circonscrite ou de l'absence du voltage normal (lésions vasculaires, traumatiques, tumeurs). Dans l'épilepsie corticale, le foyer se dévoile aussi, dans l'intervalle des accès, par des courants spasmodiques isolés. Les types d'accès s'individualisent plutôt cérébro-électriquement que cliniquement. La nature d'attaques douteuses peut être éclaircie de la sorte. Pendant l'accès narcoleptique, existe la même modalité corticale d'action que dans le sommeil physiologique (ce qui s'oppose aux constatations faites lors des pertes de connaissance dans l'épilepsie). La cataplexie ne s'accompagne pas d'augmentation de l'action cérébro-bioélectrique comme dans les équivalents épileptoïdes.

OSCAR WYSS (Zurich). **La synchronisation des impulsions dans les centres moteurs.**

La formation d'impulsions dans un centre moteur se trouve déclenchée directement de façon réflexe (par exemple : tonus réflexe) ou bien elle correspond à une activité spontanée (mouvements spontanés) susceptible d'influence nerveuse et humorale. Ainsi pour l'appareil respiratoire le tonus réflexe est conditionné par le gonflement des poumons, l'activité spontanée par l'état de ventilation du centre respirateur. C'est au simple tonus réflexe du diaphragme (apnée et collapsus pulmonaire) que correspond pour le phrénique le tableau d'excitation asynchrone et cet asynchronisme subsiste même au cours de l'activation réflexe la plus intense. L'auteur discute différentes interprétations physiopathogéniques.

Discussion : **M. Balado** (Buenos Aires).

F. BUCHTHAL et **LINDHARD** (Copenhague).
Sur le mécanisme de la transmission de l'excitation des nerfs aux muscles.

L'action de l'acétylcholine à une concentration de 5 à 10^6 μ sur la lame terminale isolée du muscle de lézard produit une courte contraction tétanique de la fibre musculaire afférente. A une concentration dix fois plus élevée, l'acétylcholine appliquée en un autre point de la fibre est sans effet. Après que l'action de l'acétylcholine s'est produite, la lame terminale devient réfractaire à une seconde application et la fibre musculaire ne réagit plus à une excitation partant du nerf.

Vl. VUJIC et **K. LEVI** (Belgrade). **L'altération de l'évocation des images et sa signification clinique.**

D'après des recherches systématiques faites sur des images postérieures colorées, surtout chez des malades nerveux, des troubles variés purent être constatés. Ce trouble apparaît fondamental dans de nombreux cas de tabes, de sclérose en plaques, de traumatismes craniens, de syphilis cérébrale, surtout de néoplasmes et d'abcès cérébraux. Ces troubles se manifestent à une époque où ophtalmologiquement il n'y a pas encore de troubles des fonctions visuelles. C'est pourquoi de telles manifestations sont très importantes, surtout en tant que symptômes initiaux diagnostiques, dans ces maladies. Quelquefois ils fourniront des indices topiques de valeur diagnostique pour les tumeurs, les abcès, les lésions craniennes. Dans certaines intoxications chroniques (par le plomb, par l'alcool) on peut également constater un manque ou un affaiblissement de ces images. Dans l'encéphalite chronique, la tétanie et la maladie de Basedow, ces mêmes images se trouvent également modifiées.

S. WOHLFAHRT et **Th. SÄLLSTRÖM** (Stockholm). **Quelques recherches expérimentales sur la réaction rétrograde de la cellule nerveuse chez le lapin.**

Les auteurs ont, sur une série de lapins, sectionné des nerfs craniens (III, IV, VI, VII, X et XII) en des points variables ; les animaux furent sacrifiés à des époques différentes. La recherche de l'apparition de la réaction rétrograde dans les cellules d'origine des nerfs fut déterminée sur des coupes en série à la celloïdine et colorées d'après la méthode de Nissl. Les travaux semblent avoir montré que la vitesse avec laquelle cette réaction cellulaire se produit n'est pas conditionnée par la distance absolue existant entre la cellule et le niveau de la lésion ; elle est plutôt fonction de la longueur totale

du nerf, de sorte que, plus la portion du nerf amputée par la résection est impotrante, plus la cellule répond rapidement et énergiquement par une réaction rétrograde.

ARTHUR WEIL (Chicago). **Tumeurs expérimentales du cerveau et de la rétine.**

Injectant dans le cerveau et dans le corps vitré de l'œil de rats blancs des substances carcinogénétiques et divers lipoïdes, l'auteur a étudié la réaction des différents tissus et comparé les aspects obtenus avec ceux des mêmes formations chez l'homme au cours du cancer. Les tumeurs ainsi provoquées étaient des carcinomes papillomateux du cerveau et des rétinoblastomes de l'œil. Dans le cas du carcinome, la limite mésothéliale de l'arachnoïde et la bordure épendymaire des ventricules avaient subi la transformation néoplasique. Le rétinoblastome naissait à la fois des couches interne et externe de la rétine, imitant ainsi le rétinoblastome de l'œil humain. Il comportait de véritables rosettes et était associé à une hypertrophie des procès ciliaires.

La réaction de la névroglie, des méninges et des nerfs craniens fut étudiée à différents stades ; la prolifération gliale put être observée jusqu'au 293e jour ainsi que la formation d'éléments du type spongioblastique.

A. BIEMOND (Amsterdam). **Microcéphalie expérimentale.**

Le point de départ de ces recherches fut le cerveau d'un enfant dont les sutures craniennes étaient entièrement fermées à la naissance et qui présentait une malformation extrêmement curieuse de l'écorce cérébrale (microgyrie). La mort survint au 11e mois. La malformation cérébrale fut interprétée comme la manifestation d'une tendance au développement cérébral « à l'intérieur » pour augmenter la surface. Cette conception fut vérifiée expérimentalement : une sorte de « casque » ayant été adapté au crâne de jeunes chats, ceux-ci vécurent plusieurs semaines, mais l'amaigrissement s'installa progressivement malgré une nourriture suffisante et contrôlée. Le cerveau des animaux montrait à la surface des rétractions rappelant la microgyrie observée chez l'homme. De plus il existait au niveau de la base du crâne une altération dégénérative du tuber cinereum probablement responsable du trouble de la nutrition glycogénique et de la microsplanchnie. Ces observations sont également à retenir à propos des troubles endocriniens observés dans plusieurs cas de déformation cranienne par ossification précoce des sutures (oxycéphalie).

M. PORTA (Milan). **Sur l'arrivée des substances hormonales dans le liquide ventriculaire de l'homme.**

Section de neurologie clinique.

Présidents : H. Brunschweiler (Lausanne) et H. Fabritius (Helsinki) ; *Secrétaire* : Haagen-Jessen.

A. POROT (Alger). **Troubles de la circulation encéphalique ; poussées d'hypertension cranienne et rétinienne consécutivement à des voyages en avion.**

L'auteur rapporte deux observations montrant que les grands trajets en avion sont susceptibles de déclancher des accidents encéphaliques du type hypertensif chez des sujets ayant des tares humorales ou circulatoires légères.

I. — Un homme de 44 ans, uricémique et légèrement hypertendu, fait une traversée Alger-Marseille particulièrement dure, volant à très haute altitude ; il a, pour la première fois, le « mal de l'air ». Quatre jours après : violente céphalée, obnubilation confusionnelle, vomissements. Petite élévation thermique. Gros syndrome d'hypertension cranienne, liquide céphalo-rachidien légèrement teinté de sang, forte stase papillaire bilatérale. Régression de tous les symptômes en 15 jours.

II. — Un homme de 62 ans, non hypertendu, est pris de coliques néphrétiques. Il prend, au sortir de cette crise, l'avion pour rentrer directement chez lui (1.500 km.). Trois jours après, troubles visuels à gauche. Installation rapide d'une papillite gauche, avec tension rétinienne diastolique élevée (70). A la ponction lombaire, pas d'hypertension manométrique, mais légère dissociation albumino-cytologique. T. A. normale. Radiographie du crâne négative. Evolution favorable en 12 jours, mais séquelle d'atrophie optique avec perte de la vision centrale.

A. BANNWARTH (Munich). **Le diagnostic des malformations cérébrales graves par l'encéphalographie.**

L'auteur rapporte 5 observations cliniques caractérisées surtout sur l'encéphalogramme par les particularités suivantes : Existence à la place des deux ventricules latéraux d'une large dépression allant de la corne antérieure jusqu'au triangle ventriculaire. Les cornes inférieures et postérieures présentent un aspect symétrique. Les radiographies autorisent à conclure à l'absence du septum pellucidum, du fornix et de la commissure de l'hippocampe ; le corps calleux est probablement aussi altéré dans son développement. Au point de vue clinique il s'agissait dans 4 cas d'imbéciles avec syndrome neuropathologique traduisant une grave lésion cérébrale de l'enfance. Dans le 5ᵉ cas la malformation cérébrale se caractérisait uniquement par des troubles oculaires (nystagmus congénital marqué avec atrophie latérale du nerf optique). Il résulte de la comparaison des radiographies et des données anatomiques relatives aux malformations cérébrales (Hinrichs, Goldstein, Riese), que ces cas font partie du groupe décrit sous le nom d' « arhinencéphalie » ou mieux des malformations par absence du corps calleux et du fornix.

L. V. ANGYAL (Budapest). **Contributions à la symptomatologie neurologique de la désagrégation frontale.**

D'après un certain nombre de cas neurologiques ainsi que d'après les expériences faites dans le traitement du choc insulinique, la symptomatologie neurologique de la désagrégation frontale peut se caractériser ainsi : les foyers du Gyrus centralis antérieur sont au service de certains synergismes coordonnés biologiquement importants. Ainsi dans le lobe paracentral sont représentés : l'extrémité inférieure comme organe de la marche, le bras et la main comme organes de la préhension, la bouche comme l'organe de l'alimentation. Ces synergismes primitifs subissent une modification dans la phylogénèse par préposition de territoires corticaux frontaux agranulaires et fronto-polaires, ce qui fait naître petit à petit les mouvements plus subtils de la main, le langage, etc. Des affections focales peuvent entraîner la désorganisation graduelle de ces mouvements différenciés qui s'accompagne de l'apparition de certains réflexes (réactions de soutien, réflexes de relâchement de la main et de la bouche). Ces réflexes s'expliquent comme des symptômes de régression des synergismes mentionnés, biologiquement primitifs. Les réflexes palmo-mentonniers enfin représentent la connexion biologique de l'acte alimentaire et préhensif.

H. PETTE (Hambourg). **Sur la survenue d'une forme d'encéphalite du type de l'encéphalite japonaise en Allemagne.**

Compte rendu d'une forme spéciale d'encéphalite récemment observée dans différentes parties de l'Allemagne. Dans les cas graves la symptomatologie est la suivante : après certains prodromes : agitation psychomotrice avec délire confus, manifestations pyramidales et plus encore extrapyramidales (mouvements choréiformes et athétosiques, tremblement, myoclonies, etc.), plus tard symptômes bulbaires (dysarthrie, trismus). La maladie peut durer des jours ou des mois. Histologiquement, il s'agit d'un processus inflammatoire discontinu du système nerveux central intéressant la substance grise plus que la substance blanche : à côté de la réaction mésodermique il existe une prolifération noduleuse d'éléments gliaux entremêlés de lymphocytes et de plasmazellen. La comparaison avec d'autres formes d'encéphalite montre la très grande ressemblance de l'affection avec l'encéphalite japonaise et l'encéphalite épidémique de 1934 à Saint-Louis. De plus, neurologiquement, il existe des rapports étroits avec le typhus exanthématique et d'autres rickettsioses. A signaler l'importance spéciale des constatations cliniques et anatomiques pour l'ensemble du problème de l'encéphalite.

Discussion : **M. Lehoczky** (Szeged).

G. SCHALTENBRAND (Würzbourg). **La mise en évidence de troubles inapparents du tonus pyramidal et extrapyramidal par l'examen myographique.**

Les recherches myographiques effectuées sur plusieurs milliers de sujets sains et malades montrent que l'examen des réflexes myostatiques est de la plus grande importance clinique. Le déroulement des réflexes myostatiques, leur répartition au niveau des extrémités et leur réaction aux excitations extérieures permettent de distinguer avec une certitude relative le spasme, la rigidité et la résistance. L'examen myographique a pu souvent permettre la mise en évidence des réflexes chez des malades dont l'examen clinique ne décelait pas encore de troubles pyramidaux ou extrapyramidaux nets. L'extériorisation de tels troubles latents est intéressante : 1° pour l'expertise de traumatismes de la tête et de la moelle épinière ; 2° pour le diagnostic précoce de la sclérose en plaques au stade précoce neurasthénique pseudo-rhumatismal ; 3° pour le diagnostic et la classification de certains troubles moteurs héréditaires.

PAUL DELMAS-MARSALET (Bordeaux). **Syndrome myotonique consécutif à une acrodynie.**

L'auteur rapporte l'observation et présente un film cinématographique relatif à un enfant de 6 ans qui a fait à l'âge de 11 mois une acrodynie typique. A la suite de cette acrodynie l'enfant, normal jusque-là, présente des poussées de troubles trophiques des pieds et des mains, puis une augmentation progressive du tonus musculaire. L'étude électrique des muscles, la détermination des chronaxies, les études biologiques permettent de parler d'un syndrome myotonique acquis. La quinine a été le seul médicament efficace pour diminuer l'hypertonie.

(*Film cinématographique.*)

HENRY R. VIETS et **ROBERT S. SCHWAB** (Boston). **Myasthénie grave : étude clinique et historique.**

Les auteurs donnent une vue d'ensemble de la question, à partir des premières descriptions de Willis, Erb et Goldflam. C'est en 1905 que la maladie fut diagnostiquée

pour la première fois au Massachusetts General Hospital, à Boston ; ils précisent les différentes thérapeutiques mises en œuvre depuis cette époque jusqu'à 1935, date à laquelle le traitement par le bromure de prostigmine par voie buccale fut employé.

ROBERT S. SCHWAB et **HENRY R. VIETS. Myasthénie grave : observations cliniques de cinquante cas.**

De 1935 à 1939, les auteurs ont pu étudier en clientèle privée et au Massachusetts General Hospital, à Boston, cinquante cas de myasthénie grave. Toutes ces observations furent analysées au point de vue de l'âge du début, de la sympatomatologie, de la durée de l'affection, de sa gravité, des rechutes, des rémissions, enfin de la variabilité même des manifestations cliniques. Les résultats fournis par l'étude critique de cet ensemble viennent jeter une lumière nouvelle sur une affection précédemment considérée comme rare et soulignent la nécessité de modifier certains des points sur lesquels avaient jadis insisté d'autres auteurs.

PITTRICH (Francfort-sur-le-Mein). **Les manifestations tremblantes dans la maladie de Wilson-Westphal-Strumpell.**

Les manifestations motrices furent analysées chez 8 malades au moyen de reproductions cinématographiques. Les reproductions au ralenti de phénomènes de tremblement ont permis d'isoler trois formes. I. Un tremblement rythmique, se renforçant au cours de mouvements volontaires et intentionnels (Wilson, Westphal, Strümpell, etc.). II. Un tremblement statique, n'apparaissant que dans l'attitude volitionnelle. III. Un tremblement spontané cessant lors de mouvements volitionnels et intentionnels et dont l'intensité est maxima lorsque les articulations sont dans une position intermédiaire spontanée. La prise de vue au ralenti décompose ce dernier en mouvements séparés antagonistes à périodes égales (2/10 de seconde dans le cas I) qui forment un tracé à répétition régulière.

I. ZADOR (Budapest). **Observations neurologiques de bègues.**

L'étude de cent sujets bègues a été poursuivie par l'auteur dans le but de rechercher une classification nouvelle du bégaiement d'après les autres troubles neurologiques présentés.

Dans un premier groupe furent rangés les malades porteurs d'un trouble permanent du langage ressemblant plus ou moins au bégaiement et atteints d'athétose, d'un spasme de torsion de chorée chronique, de maladie de Little, etc. A un second groupe, appartenaient les bègues, avec retard du développement intellectuel et mouvements choréiques. A un troisième, ceux avec retard de développement intellectuel et signes pyramidaux. Un quatrième comprenait les bègues sans déficit intellectuel apparent mais porteurs de légers mouvements choréiques ou de signes de trouble du système pyramidal. Dans un dernier étaient rangés les bègues apparemment indemnes de toute atteinte du système nerveux central. L'auteur a pu dégager de cette étude des faits intéressants au double point de vue de la symptomatologie et du pronostic de ces cas.

VOLDEMAR UPRUS (Tartu). **Quelques observations concernant la nature du signe de Puusepp.**

Le signe de Puusepp (ou réflexe du cinquième orteil) est représenté par une abduction tonique isolée du cinquième orteil consécutive à une excitation légère de la partie

latéro-postérieure de la plante du pied. La position de l'orteil subsiste quelque temps après cessation de l'excitation, puis celui-ci reprend sa situation habituelle.

Le signe de Puusepp a été étudié dans des cas de lésions cérébrales localisées. Dans les cas de lésion du lobe frontal il a été souvent observé du côté même de la lésion : Ainsi faut-il peut-être établir une relation entre ce signe et une lésion du tractus fronto-ponto-cérébelleux. Il peut s'expliquer comme un phénomène pathologique, traduisant une expression anormale des excitations et qui correspond à la réaction caractéristique des parties du système nerveux qui se trouvent isolées des centres supérieurs.

SECTION DE THÉRAPEUTIQUE.

Président : L. PUUSEPP (Tartu) ; *Secrétaire* : S. REFSUM.

A. ORBAN et **E. RAJKA** (Budapest). **Observations après nouvel examen de malades syphilitiques traités, avec considérations particulières sur la neurosyphilis.**

Il demeure actuellement impossible d'affirmer de manière absolue la guérison de syphilitiques traités. Aussi importe-t-il de cumuler le maximum de documents constituant du moins des probabilités : *a*) traitement suffisamment intense et prolongé, *b*) absence de signes cliniques, *c*) négativité du sang et du liquide, même après réactivation, *d*) manque de signes de contamination familiale. Le maximum de chances de guérison et le meilleur moyen de prévenir les complications surtout d'ordre nerveux consiste en la mise en œuvre d'un traitement précoce et intensif.

(*Projections de tableaux.*)

PIERRE MOLLARET (Paris). **Méthode pratique d'impaludation en deux temps sans réinoculation et avec apyrexie intermédiaire réglable à volonté.**

L'auteur réalise, *de façon constante*, une suspension temporaire des accès (par exemple après le 6e) par trois injections quotidiennes de 3 cg. de rodopréquine (mélange à parties égales de deux médicaments dits gaméticides, la praequine et la rhodoquine). Le malade se repose pendant une semaine ou deux (*à volonté*), la reprise des accès (quatre par exemple) étant déclanchée sans nouvelle impaludation. L'extinction ultérieure des accès est spontanée, mais il convient de stériliser définitivement le sujet par la cure ordinaire de quinine.

Cette méthode a permis à l'auteur de très importantes acquisitions doctrinales sur les phénomènes de dysgonie du parasite et sur l'immunité dans le paludisme en général. Il a pu également réaliser un paludisme latent pendant 6 mois, démontré par l'inoculation du sang à l'homme et comparable aux longues rémissions du paludisme naturel.

On peut envisager que cette technique sera la technique d'avenir, et qu'avec elle la mortalité et les contre-indications tendront vers zéro.

(*Projections.*)

V. M. BUSCAINO (Catane). **Thérapie médicale efficace de quelques maladies du système nerveux (arachnoïdites chroniques circonscrites : démence précoce).**

1. Les cas récents d'arachnoïdite chronique circonscrite (périmédullaire, opto-chias-

matique) guérissent après traitement médical systématique *intrarachidien* (sous-dural) par des composés de l'iode (triode, ortojodine).

11. On obtient des pourcentages élevés de résultats très favorables (guérisons sociales, guérisons complètes) dans la démence précoce après traitement pyrétothérapique prolongé au moyen de vaccins « spécifiques » et par une chimiothérapie spéciale.

Discussion : **M. Puusepp** (Tartu) demande si le traitement provoque des réactions.

Réponse de **M. Buscaino** : Les réactions sont généralement subjectives (céphalée). La fièvre lorsqu'elle existe traduit un bénéfice thérapeutique en cours.

NAZHAR OSMAN UZMAN et **IHSAN SCHÜKRÜ-AKSEL. A propos de l'intoxication à l'héroïne.**

Les toxicomanes sont condamnés par un tribunal spécial à un internement minimum de six mois à l'hospice. Les cas ainsi internés pendant 12 ans se répartissent comme suit : 398 cas d'héroïnomanie, 87 morphinomanes, 174 alcooliques, 218 hachichomanes et 2 cas de cocaïnomanie.

Les condamnés essaient, dans une enveloppe imperméable, d'introduire la drogue à l'hospice, la cachent dans leurs narines, rectum, vagin ou l'avalent pour la repêcher ensuite dans les excréments.

Un héroïnomane ayant dissimulé deux paquets d'héroïne dans la narine fut intoxiqué par l'un de ces paquets, dont l'autre fut retiré à l'autopsie, qui révéla des hémorragies capillaires, œdème du cerveau, augmentation des dépôts lipoïdiques dans les cellules ganglionnaires corticales, infiltrations lipoïdiques dans les cellules névrogliques et endothéliales.

Un autre sujet à qui l'on avait fait priser de l'héroïne dans le but de vol tomba dans un état comateux suivi d'une hémiplégie.

L'hémorragie capillaire du 1er cas et celle du second ont été reproduites expérimentalement par I. Schökrü-Aksel sur des chiens.

(*Projections histologiques.*)

CHARLES DAVISON (New York). **L'action de l'hépatothérapie sur les voies médullaires dans la dégénérescence combinée subaiguë (étude histo-pathologique).**

En 1931, l'examen des moelles de sept cas de dégénérescence combinée subaiguë traités par hépatothérapie montra des modifications gliales progressives ; deux de ces sujets même avaient également été cliniquement améliorés au point de vue neurologique. Par contre, de semblables constatations ne furent pas observées dans dix autres cas non traités par cette méthode.

Depuis cette époque, l'auteur a étudié du point de vue clinique 69 malades soumis à une hépatothérapie intensive. Chez la plupart, l'amélioration fut plus marquée que dans le groupe précédent. Sur les dix cas autopsiés, certains points importants purent être enregistrés indépendamment d'une réaction gliale progressive. Le processus pathologique n'était pas aussi étendu, la destruction de la myéline et des axones moins marquée que dans les cas peu ou pas traités. Dans six de ces derniers cas la dégénérescence se limitait aux cordons postérieurs et s'étendait rarement à la voie pyramidale. Suit une discussion du rôle de l'hépatothérapie sur ces modifications.

(*Projections histologiques et tableaux.*)

Discussion : **M. C. C. Ungley** (Newcastle). Le degré d'amélioration apporté par la thérapeutique est fonction de l'âge même des lésions médullaires. Alors que la régression de la symptomatologie peut être considérable dans des atteintes des cordons latéraux et postérieurs vieilles de moins d'un an, l'état reste stationnaire lorsque les troubles remontent à plus de deux ans.

M. Max H. Weinberg (Pittsburg) demande quelle fut la cause de la mort dans les cas rapportés, soit résultat de l'anémie pernicieuse elle-même, soit maladie intercurrente.

Réponse de **M. Davison.**

GRAGE (Chemnitz.). **Acquisitions relatives à la cure bulgare dans les affections extrapyramidales avec considérations spéciales sur la paralysie agitante.**

Les beaux succès obtenus avec la cure bulgare dans le traitement de l'encéphalite épidémique chronique incitèrent aussi à étendre cette médication à d'autres maladies extrapyramidales, spécialement à la paralysie agitante. L'atropine Hombourg 680 (percolat stabilisé de véritable racine bulgare de belladone) fut employée. 4 cas de paralysie agitante, ayant dépassé la 60e année, ainsi traités succombèrent, un 5e cas ne fut que peu influencé. A souligner l'intérêt des troubles élémentaires psychosiques évoluant au cours du traitement. Une chorée de Huntington à son début et un syndrome anamnestique après encéphalite non épidémique, furent également traités sans résultat.

La cure bulgare est donc contre-indiquée chez les parkinsoniens au-dessus de 60 ans.

A. FRIEDEMANN (Bellelay). **Proposition d'administrer l'aneurine directement au système nerveux central.**

Les expériences de l'auteur rapportées dès 1936 (*Arch. Suiss. Neur.*, 1937) ont été l'objet d'une confirmation générale. Les lésions centrales, principalement motrices, guérissent par la méthode proposée ; la démence organique, les troubles sensitifs et les scléroses en plaques sont moins influencés. L'auteur expose le cas typique d'une malade, fille d'alcoolique, née en 1883. En 1935, délirium tremens, en janvier 1938, syndrome de Korsakoff. En mars 1938, l'examen décelait une tétraparésie avec cachexie, euphorie, désorientation, acalculie, amnésie pour les nombres de quatre chiffres, réaction pupillaire lente, nystagmus, aréflexie des tendons rotulien et achilléen, Babinski bilatéral, ataxie, athétose, sensibilité retardée au-dessous de L2-L3, paralgésie, hyperalgésie. Traitement hydrothérapique inutile jusqu'au 2 mai. A cette date, soustraction sous-occipitale de 10 cmc. de liquide, puis réinjection de ce liquide mélangé à 5 à 10 mg. d'aneurine. 16 injections sous-occipitales (155,0 mg aneurine) furent ainsi pratiquées jusqu'en août.

Un nouvel examen en avril 1939 montrait une réapparition des réflexes, une intégrité sensorielle et une amélioration du psychisme.

A. SLIOSBERG (Paris). **Traitement des algies des amputés par la vitamine B_1.**

L'auteur rapporte le résultat du traitement de cent cas d'algies chez les amputés traités par des injections de vitamine B_1 à la dose journalière de 1 centigramme par séries de cinquante injections. Les résultats sont habituellement très rapides et le soulagement se manifeste parfois dès la première ou la deuxième injection. Une très grande proportion de cas bénéficie de ce traitement qui donne des résultats persistants depuis un temps variable de plusieurs mois à 20 mois pour certains sujets. Il s'agit d'une méthode exempte de danger, facile à appliquer et méritant de se généraliser.

Discussion : **M. Friedmann** (Bellelay).

M. Weinberg (Pittsburg) demande à M. Sliosberg ce qu'il entend par « amélioration totale » et s'il considère ces manifestations comme organiques ou comme fonctionnelles.

M. Puusepp (Tartu). La persistance des douleurs chez les amputés peut être parfois excessive. L'auteur dans un cas est intervenu douze fois sans résultats. Il considère que si la vitamine B_1 soulage les douleurs chez les rhumatisants, etc., elle peut être avec raison employée chez les amputés.

Réponse de **Sliosberg** à **M. Friedmann.**

La causalgie doit être différenciée des algies à proprement parler des amputés, car ici nous avons affaire à un substratum anatomique cliniquement décelable, le névrome, d'autre part, les signes objectifs : hyperesthésie, cyanose, refroidissement du moignon complètent le tableau clinique et au cours du traitement par la vitamine B_1 on note une amélioration progressive de ces symptômes, amélioration parallèle à la sédation des douleurs.

2. *Réponse à* **M. H. Weinberg.**

Le fait que les signes objectifs, locaux et généraux, s'améliorent parallèlement au soulagement des douleurs permet de conclure à la fois et à la réalité de ces dernières et à l'efficacité du traitement.

3. *Réponse à* **M. Puusepp.**

Plusieurs de nos sujets ont subi antérieurement des interventions chirurgicales qui n'ont pas donné les résultats escomptés et ont finalement été soulagés par la vitamine B_1.

MADELAINE R. BROWN et **J. H. TALBOTT** (Boston). **Le rôle du chlorure de potassium dans le traitement du syndrome de Ménière.**

Au cours des dix-huit derniers mois les auteurs ont suivi trente malades atteints de maladie de Ménière. La détermination des constituants acide-base du sang montra chez certains malades au cours des périodes d'exacerbation, une élévation marquée de la valeur du potassium par rapport aux chiffres constatés chez les témoins ou en période de rémission. Le traitement par régime riche en potassium a donné des résultats satisfaisants, même pour plusieurs malades qui n'avaient précédemment retiré aucun bénéfice d'un régime pauvre en chlorure de sodium et d'ammonium. Aucune intervention chirurgicale pour maladie de Ménière n'a été pratiquée au Massachusetts General Hospital, de Boston, depuis l'institution de cette thérapeutique nouvelle.

S. ESCH-CHADELY (Tunis). **Manifestations nerveuses et mentales dans le typhus exanthématique. Traitement chimiothérapique. Prophylaxie.**

SECTION CONSACRÉE A L'ÉPILEPSIE.

Présidents : H. SCHOU (Dianalund) et LENNOX (Boston) ; *Secrétaires* : MM. LŒURSEN et Erna CHRISTENSEN.

THOMAS S. P. FITCH (Plainfield), **A. W. PIGOTT** (Shillman) et **S. M. WEINGROW** (New York). **Epilepsie « institutionnelle ». Etude de 100 cas.**

Les 100 cas servant de base à ce travail ont été répartis en groupes comparables à

ceux de Foerster et Penfield, et la plupart sont classés étiologiquement d'après les antécédents personnels de chaque malade. Les auteurs ont tenté une interprétation des constatations neurologiques en accord avec les résultats fournis par l'encéphalographie ; ils exposent les différents procédés encéphalographiques mis en œuvre, seuls, ou associés aux injections sous-durales et épidurales d'air. Après une discussion relative aux diverses constatations encéphalographiques, ils exposent un procédé spécial utilisé dans certaines formes d'épilepsie, procédé dérivant de la technique cranioméningoplastique de Ney.

J.-A. BARRÉ (Strasbourg). **Epilepsie et syndrome pyramidal déficitaire.**

On croit généralement que l'étude clinique de l'Epileptique pendant les crises et en dehors d'elles a fourni tout ce qu'elle était en mesure de donner. Nous pensons tout différemment : Depuis 1917, époque à laquelle nous nous sommes attachés à séparer dans le syndrome pyramidal classique deux formes, irritative et déficitaire, souvent associées, mais isolées souvent aussi, nous avons examiné autrement que par le passé les Epilepsies qui se sont présentées à nous.

En 1922, 1935, 1938, nous avons exposé les résultats que nous avons obtenus. Voici le résumé de conclusions formulées ailleurs et que de nouveaux cas justifient amplement.

Le syndrome pyramidal déficitaire, qui ne s'affiche pas et dont il faut souvent dépister l'existence, mérite de figurer en bonne place parmi ceux dont on doit faire la recherche chez les Epileptiques. Sans diminuer l'intérêt que peut présenter l'existence du signe de Babinski pendant la crise, on peut dire que le médecin n'a pas souvent l'occasion de le rechercher à ce moment, que le signe précieux disparaît rapidement après la crise, et enfin qu'il peut exister momentanément des deux côtés, alors qu'un seul faisceau pyramidal est altéré d'une manière fixe.

Le syndrome pyramidal déficitaire (manœuvre de la jambe, chute verticale du bras, etc., etc.) peut se rencontrer chez les Epileptiques immédiatement au sortir de la crise et à tous moments en dehors d'elle. Il intéresse d'ordinaire les deux membres d'un même côté, mais parfois un seul ; la forme brachio-faciale est assez souvent observée.

L'analyse des éléments de la crise poursuivie directement ou d'après les dires de l'entourage permet souvent de trouver une concordance entre la localisation initiale ou prédominante des convulsions et la distribution des troubles de la série déficitaire.

La présence des éléments de cette série, qui peuvent demeurer tout à fait latents et isolés, et dont la recherche est si facile, permet : 1° d'objectiver le caractère épileptique des crises qui auraient pu être qualifiées d'hystériques ; 2° de dépister l'existence d'une lésion souvent minime comme cause d'accidents impressionnants par l'étendue des convulsions de la phase d'état de la crise : 3° de fixer exactement le siège de cette lésion et de diriger le traitement chirurgical ou radiothérapique qui peut être indiqué.

Nous pensons qu'en suivant les suggestions offertes par ce mode un peu nouveau d'investigation clinique, un nombre plus important d'épilepsies pourra bénéficier de ces deux derniers traitements. L'expérience que nous avons de cette orientation séméiologique nous paraît comporter de sérieux avantages cliniques et a déjà été sanctionnée par des faits qui, rares encore, ont cependant une valeur inappréciable.

W. G. LENNOX, E. L. GIBBS et **F. A. GIBBS** (Boston). **L'hérédité de l'épilepsie décelée par l'électroencéphalographie.**

Les auteurs montrent à l'évidence que le rythme électrique du cortex humain représente une caractéristique constitutionnelle fondamentale. L'épilepsie apparaît comme

une dysrythmie cérébrale paroxystique. D'après l'ensemble des cas considérés, il faut admettre que celui des ascendants qui présente une dysrythmie corticale doit être tenu comme le responsable de l'épilepsie dans sa descendance.

Discussion : **M. McAlpine** (Londres).

M. Moruzzi (Bologne). Le nombre des impulsions et la fréquence de la décharge pyramidale aussi bien que le nombre des cellules de Betz responsables de celle-ci déterminent la présence ou l'absence des effets moteurs durant l'activité épileptique du cortex moteur.

H. HOUSTON MERRITT et **TRACY J. PUTNAM** (Boston). **De la diphénylhydantoïne et d'autres substances convulsivantes nouvelles** (Communication présentée par W. G. Lennox).

Parmi une série de quinze nouvelles substances reconnues comme au moins aussi efficaces dans l'épilepsie que les bromures et les barbituriques, les auteurs ont tout spécialement expérimenté pendant deux ans, la diphénylhydantoïne ; celle-ci a été en particulier administrée à trois cents épileptiques non guéris par les phénobarbituriques ; 60 % d'entre ces malades ont vu définitivement disparaître leurs crises, et 12 % des sujets restants présentèrent des accès beaucoup moins fréquents. L'efficacité de la diphénylhydantoïne est plus grande pour les accès de grand mal que de petit mal. Les cas d'intolérance demeurent rares et aucune complication grave n'a jamais été constatée.

Discussion : **M. McAlpine** (Londres) demande si chez un épileptique traité par des doses importantes de barbituriques, il convient de diminuer progressivement celles-ci lors de l'institution du traitement par l'epanutin, ou au contraire de cesser brusquement.

M. G. H. Monrad-Krohn (Oslo) n'a pas traité de nombreux cas par le sodium-diphényl-hydantoïn, mais pose la question de savoir si la dépression par lui observée constitue une manifestation constante. A noter que dans un cas particulièrement grave, cet état de dépression a disparu aussi rapidement qu'il s'était installé, et ceci après cessation de la thérapeutique.

M. H. I. Schou (Dianalund) et **Stubbe Teglbjaerg** ont traité par l'hydantoin environ cent cas, avec de bons résultats chez vingt-cinq malades. L'hydantoin paraît plus active que les phénobarbituriques dans le petit mal. La marge entre la dose thérapeutique et toxique est très faible, aussi le traitement doit-il spécialement au début être fait sous grande surveillance. **M. H. I. Schou** demande encore quelle fut la durée maxima de traitement par l'hydantoin, et si cette substance a été essayée en association avec d'autres.

M. R. Eeg-Olofsson (Stockholm) a essayé, avec Ljungberg, d'associer les phénobarbituriques et la benzédrine, et a obtenu des résultats très satisfaisants, surtout pour les malades non hospitalisés.

M. G. K. Stürup (Copenhague) voudrait savoir si M. Lennox a expérimenté cette substance dans le traitement de la pyknolepsie.

E. D. ADRIAN et **G. MORUZZI** (Cambridge). **Décharges épileptiformes du cortex moteur.**

Après applications locales de strychnine sur le cortex ou après injections de cardiazol

ou pendant et après excitations électriques de l'aire motrice, on constate l'apparition de manifestations épileptiformes. Les auteurs précisent les conditions d'apparition de ces manifestations, leur qualité et leur interprétation.

M. W. G. Lennox (Boston) a constaté que des séries d'oscillations anormales peuvent se produire au niveau du cortex sans coïncider avec des manifestations épileptiques.

L. BINI (Rome). Le choc spasmodique dû au courant électrique.

L'auteur décrit différents dispositifs d'épreuve utilisés sur des animaux pour provoquer les chocs électriques expérimentaux. Il définit les différentes espèces de choc spasmodique obtenus par modifications du circuit, de l'intensité, de la fréquence et de la durée de passage du courant électrique ainsi que par altérations du système nerveux central. B. aboutit à discuter le mode d'action probable et le danger du courant électrique par provocation des chocs spasmodiques.

U. CERLETTI et BINI (Rome). L'électrochoc en neurologie.

L'électrochoc, nouvelle méthode pour provoquer le choc convulsif par le courant électrique, est utilisé depuis un an à la clinique de Rome pour le traitement de la schizophrénie et d'autres psychoses. La méthode est susceptible également d'applications importantes en neurologie. L'attaque provoquée par l'électrochoc, chez des sujets normaux, est typique, égale à elle-même et peut être définie du terme d'attaque « pure »; elle fait preuve au contraire de variations individuelles chez beaucoup d'épileptiques cérébropathiques.

L'électrochoc est donc particulièrement indiqué dans les circonstances suivantes : diagnostic de l'épilepsie, mise en évidence de la personnalité neurologique, étude des diverses réactions au cours des formes d'épilepsie non convulsive, étude analytique dissociée de l'attaque convulsive et de ses altérations biologiques et biochimiques, examen des altérations psychologiques après la crise, indications thérapeutiques dans les cas d'équivalents épileptiques et dans différents états nerveux (chorée).

Discussion : **M. Baudouin** (Paris) demande : 1° si la place des électrodes sur le crâne joue un rôle : 2° si la résistance des tissus est mesurée en courant continu ou en courant alternatif.

M. Moruzzi (Cambridge) demande s'il y a des manifestations d'anoxémie pendant l'accès épileptique provoqué par le courant électrique.

A. ERB et B. KOSTKIEWICZ (Lwow). Expérimentations sur l'effet thérapeutique du cardiazol dans l'épilepsie.

Compte rendu d'une série d'épreuves faites chez les épileptiques par injections cardiazoliques réitérées. Ces essais ont montré l'élévation du degré d'excitation cardiazolique au cours de traitements prolongés. Le degré d'excitation cardiazolique ne s'élève pas aussi vite chez les épileptiques que chez les schizophrènes traités au cardiazol, selon la méthode de Meduna. Après atteinte d'un degré d'excitation cardiazolique assez élevé (0,8-1,4) les attaques spontanées des épileptiques cessaient. La période libre de toute attaque durant de 4 semaines à 3 mois chez des épileptiques présentant habituellement des crises pluriquotidiennes.

Discussion : **MM. Wohlfart** (Stockholm), **Cerletti** (Rome), **Olofson** (Stockholm) et **Hansen** (Lübeck).

A. BINGEL (Erlangen). **La périodicité végétative quotidienne de l'épileptique.**

Au moyen de l'électrodermatogramme de Regelsberger, l'auteur a pu démontrer chez l'homme l'existence de réflexes alimentaires absolus et conditionnés se produisant au cours de la journée et traduisant un tableau très démonstratif de périodicité journalière. L'examen des tracés des cas d'épilepsie idiopathique par rapport à un type général de courbes montre l'influence de la crise épileptique et l'action du luminal. A l'inverse des hommes, les femmes présentent souvent des courbes indiquant une excitabilité végétative plus élevée. Au cours de l'obnubilation épileptique tous les indices des courbes sont pratiquement supprimés. L'accès épileptique abaisse ou retarde la courbe des réflexes alimentaires ; chez les épileptiques latents, on n'enregistre aucun effet de la crise sur les indices (petits par eux-mêmes) de la courbe. Au fur et à mesure que varie l'excitabilité, le luminal reste sans effet sur les courbes ou les fait monter parallèlement.

Discussion : **M. Joosten** (Roermond).
Réponse de **M. Bingel.**

A l'issue de la séance, M. L. Lennox propose la création d'une ligue internationale pour la lutte contre l'épilepsie. Cette réunion spéciale doit être suivie le surlendemain, samedi, de la visite de l'hôpital « Filadelfia », près de Dianalund, établissement privé réservé à des malades nerveux et mentaux et à des épileptiques.

SECTION DE NEURO-CHIRURGIE.

Président G. JEFFERSON (Manchester) ; *Secrétaire* : R. MALMROS.

W. TÖNNIS (Berlin). **La thérapeutique des abcès cérébraux.**

L'auteur expose les résultats obtenus par différentes thérapeutiques dans les cas d'abcès solitaires ou multiples et souligne la valeur du procédé de Clovis Vincent. Toutefois les accidents observés par lui chez deux malades lui ont fait préférer, dans deux autres cas, suffisamment évolués, l'ablation totale en un seul temps.

Discussion : **M. Subirana** (Barcelone).

M. Stender (Breslau) rapporte un cas de traumatisme cérébral interprété comme « porencéphalie ».

Réponse de **M. Tönnis.**

E. BUSCH (Copenhague). **Traitement chirurgical de l'épilepsie traumatique.**

L'auteur considère que les résultats très encourageants obtenus par lui dans le traitement chirurgical de l'épilepsie traumatique dépendent à la fois de la nature histologique de la lésion et du délai existant entre le début des crises et l'intervention. De 1934 à 1939, 102 malades furent en effet traités pour épilepsie traumatique au Rigshospitalet de Copenhague. La guérison fut obtenue dans 41 cas.

(*Projections de tableaux, schémas, radiographies et préparations anatomo-pathologiques.*)

Discussion : **M. W. J. Mixter** (Boston) est entièrement d'accord avec M. Busch quant à l'intérêt de cette thérapeutique. Il utilise d'autre part systématiquement l'électroencéphalographie dans les cas d'épilepsie traumatique et attache une grosse valeur à cette méthode en tant que procédé de localisation.

M.H. Olivecrona (Stockholm).
M. W. Tönnis (Berlin).
Réponse de **M. Busch.**

G. HAÜSSLER (Hambourg-Eppendorf). **De l'artériographie de la carotide interne.**

D'après les expériences exécutées avec Döring et Hämmerli sur l'animal, l'auteur emploie le stéarat-colloïdo-dispersé d'étyltriiodé de Degkwitz, pour l'artériographie de malades porteurs de tumeurs cérébrales. La substance est parfaitement éliminée. Des lésions secondaires du cerveau ne s'observent pas si la technique d'injection est correcte. A côté d'une prise de vue antéropostérieure, il convient de faire des stéréophotogrammes latéraux.

(*Projections radiographiques.*)

RIECHERT (Francfort-sur-le-Mein). **La phlébographie des vaisseaux cérébraux.**

Après avoir brièvement indiqué la technique de la phlébographie, l'auteur souligne l'importance de l'image veineuse pour le diagnostic spécifique des tumeurs cérébrales et pour la mise en évidence de troubles circulatoires généraux du cerveau. L'étude des images veineuses a facilité, dans certains cas, le diagnostic spécifique d'un néoplasme demeuré hésitant par l'artériographie seule. Dans des anévrysmes des artères cérébrales, les altérations de la vitesse circulatoire ont pu être démontrées phlébographiquement. Lors de tuméfactions cérébrales néoplasiques circonscrites, avec altérations veineuses cérébrales, constatables par ailleurs, le phlébogramme décelait en outre des signes particuliers par hypertension cérébrale générale. La signification de la circulation veineuse pour la mise en évidence de toute intumescence cérébrale est discutée à l'aide de schémas veineux.

(*Projections radiographiques.*)

ERIK LYSHOLM (Stockholm). **Ventriculographie dans les tumeurs sous-tentorielles.**

L'auteur rapporte les résultats obtenus par la ventriculographie gazeuse dans 251 cas vérifiés de tumeur sous-tentorielle.

(*Projections de tableaux et schémas.*)

Discussion : **M. E. Busch** (Copenhague) n'a jamais rencontré de difficultés de diagnostic de ces lésions par la pneumographie.

STEN LAGERGREN (Stockholm). **Etudes ultérieures sur le blocage spinal au moyen de la « Duplographie ».**

L'auteur donne un court résumé de son travail paru en 1937 « Etudes concernant le blocage spinal par enregistrement optique et avec considérations spéciales sur les variations de la pression respiratoire ». Environ 400 duplogrammes ont été examinés à différents points de vue : le domaine de la méthode, le rapport entre le blocage de Queckenstedt et le « blocage respiratoire d'Antoni », les constatations hydrodynamiques lors de hernies nucléaires de disques intervertébraux et de tumeurs de la queue de cheval, enfin la sensibilité de l'enregistrement optique par comparaison avec l'enquête radiologique.

(*Projection des appareillages et des tracés obtenus.*)

Discussion : **M. Schaltenbrand** (Würzbourg).

Dans le blocage partiel on observe non seulement une ascension retardée mais souvent aussi une descente très lente de la pression liquidienne. Si dans un tel cas le malade a marché avant la ponction, la pression lombaire peut être trouvée encore plus élevée que la pression sous-occipitale pendant cette ponction ; la pression hydrostatique lombaire plus élevée en position debout ne se trouvant que lentement compensée en position couché.

W. J. GERMAN et **MAX TAFFEL** (New Haven). **Réalisation chirurgicale d'une circulation intracranienne collatérale. Etude expérimentale.**

La production chirurgicale d'une circulation collatérale intracranienne a été étudiée expérimentalement chez le singe par la technique suivante : La face interne des muscles temporaux fut, après scarification, appliquée au contact du cortex, privé de l'arachnoïde, au moyen d'une large brèche pratiquée dans l'os et la dure-mère. Par ailleurs, un déficit circulatoire intracranien fut établi par des ligatures intéressant les deux carotides internes et les deux artères vertébrales. Dans ces conditions des anastomoses capillaires ont pu être mises en évidence entre la vascularisation endo- et exocranienne, anastomoses capillaires constituées à travers un mince tissu de granulation unissant intimement les muscles temporaux et le cortex mis à nu. L'injection d'un colorant dans la carotide primitive fut nettement perceptible au niveau des grosses artères corticales voisines de la brèche osseuse ainsi que dans tous les vaisseaux du cercle de Willis. L'injection gagnait la circulation cérébrale même après oblitération par agrafes des segments intracraniens des deux carotides internes et des deux vertébrales.

(*Projections de schémas et de préparations anatomiques.*)

Discussion : **M. W. Tönnis** (Berlin) demande si des crises épileptiques ont été observées chez ces animaux d'expérience.

M. G. Schaltenbrand (Würzburg).

M. W. G. German répond en soulignant l'intérêt de la remarque de W. Tonnis, et considère, bien qu'elles n'aient point encore été observées, l'éventualité de crises d'épilepsie comme possibles.

ARNE TORKILDSEN (Oslo). **Nouvelle opération palliative dans les cas inopérables d'occlusion de l'aqueduc de Sylvius.**

L'intervention consiste en l'introduction d'un appareillage permettant d'amener directement le liquide céphalo-rachidien de la corne postérieure du ventricule latéral à la cisterna magna. Dans les six cas ainsi traités le résultat fut satisfaisant et détermina une disparition rapide de l'hypertension intracranienne.

(*Projections de schémas et de radiographies.*)

Discussion : **M. W. J. Mixter** (Boston) considère que le drainage forcé le long de l'aqueduc de Sylvius présente des dangers et des difficultés et ne donne généralement pas de résultats très satisfaisants. Les drainages par voie antérieure sont également dangereux. Le procédé nouveau de Torkildsen apparaît fort simple et très séduisant.

M. A. Lindau (Lund).

M. E. Busch (Copenhague) a lui-même tenté d'intervenir dans quelques cas de sclérose de l'aqueduc de Sylvius. Mais le procédé de Torkildsen semble très intéressant surtout dans les cas absolument désespérés.

Réponse de **M. A. Torkildsen** (Oslo). A également réalisé sa nouvelle technique dans un cas de malformation congénitale probable de l'aqueduc de Sylvius.

M. J. MIXTER et **J. S. BARR** (Boston). **Rupture des disques intervertébraux lombaires inférieurs** (Communication présentée par M. Jefferson).

La rupture du 4e ou du 5e disque intervertébral constitue une entité clinique bien définie. La rupture est généralement latérale et résulte de l'énucléation d'une portion du disque qui s'engage alors dans le canal rachidien. Cette portion peut être nucléaire ou à la fois nucléaire et annulaire. La rupture s'accompagne généralement d'une compression de la 5e racine lombaire ou de la 1re sacrée, mais d'autres racines peuvent également être atteintes. La symptomatologie assez constante se caractérise surtout par une douleur sciatique avec scoliose, absence de possibilité d'élévation du membre inférieur à angle droit, abolition du réflexe achilléen et augmentation des albumines rachidiennes. Le diagnostic est confirmé par radiographie après injection intrarachidienne d'un liquide de contraste. L'auteur expose la technique opératoire ainsi que les résultats obtenus.

(*Projections de tableaux, schémas et radiographies.*)

Discussion : **M. Olivecrona**.

W. FREEMAN et **J. W. WATTS** (Washington). **Transformations intellectuelles et émotionnelles consécutives à la lobotomie préfrontale.**

L'étude attentive de soixante malades, porteurs de psychoses ou de névroses graves, fut faite avant et après lobotomie préfrontale selon la méthode de Moniz ; cette étude qui portait à la fois sur l'examen clinique, l'analyse introspective et les tests psychologiques traduit une amélioration nette tant au point de vue de l'état de tension nerveuse, que de l'appréhension, de l'agitation et des obsessions. Les progrès se poursuivent dans les mois qui suivent l'opération, les sujets sont mieux adaptés socialement et plusieurs ont pu reprendre leurs occupations antérieures.

(*Projections radiographiques.*)

H. OLIVECRONA (Stockholm). **Traitement chirurgical des neurinomes de l'acoustique.**

Les résultats obtenus dans la chirurgie des tumeurs de l'acoustique demeurent beaucoup moins satisfaisants que ceux fournis par l'intervention sanglante dans les autres formes de tumeurs bénignes. L'auteur rend compte de ses propres statistiques. Dans les opérations radicales (soit 75 cas), la mortalité s'est abaissée de 26,3 % (de 1931 à 1933) à 11,1 % (de 1937 à 1939). Au cours de ces deux dernières années le facial put être conservé dans 65 % des cas dans lesquels la tumeur fut totalement extirpée.

Dans les tumeurs kystiques, il faut tenter simplement d'enlever les fragments de tissu tumoral contenus dans les parois du kyste, puis cautériser. L'ablation complète de la tumeur demeure le procédé de choix dans tous les autres cas, lorsqu'elle est réalisable. Enfin lorsque la mobilisation du pôle inférieur de la tumeur rend compte de l'impossibilité d'une ablation totale ou si la conservation du facial est indispensable, l'auteur conseille une ablation subtotale ; un étroit pont de tissu tumoral est alors laissé en place, recouvrant le facial et la protubérance au niveau de l'émergence des VIIe et VIIIe paires.

(*Projections cliniques.*)

Discussion : **M. McCraig** (Rochester) souligne les difficultés opératoires rencontrées au cours de l'ablation de certaines de ces tumeurs, spécialement en raison des compressions exercées sur les régions correspondantes du cervelet et de la protubérance ;

il met en valeur tout l'intérêt de la communication de M. Olivecrona au point de vue de la chirurgie de ces tumeurs.

M. W. Tönnis (Berlin) expose les détails de technique par lui mis en œuvre pour respecter le facial ainsi que ses résultats obtenus.

M. E. Busch (Copenhague) n'a eu que des résultats peu encourageants par la méthode d'extirpation, méthode qui, cependant, demeure la seule possible dans certains cas. L'opération radicale telle qu'elle est préconisée par M. Olivecrona apparaît comme le procédé de choix ; chez un tiers des opérés, le facial a pu être épargné.

W. TÖNNIS (Berlin). **La topographie radiographique de la glande pinéale.**

MC KRAIG. Hypertension : Considérations sur son traitement chirurgical.
(*Film : La sympathectomie sous-diaphragmatique dans l'hypertension artérielle.*)

MIXTER (Boston).

(*Film exposant la technique opératoire de la hernie du nucleus pulposus.*)

III[e] QUESTION

ASPECTS NEUROLOGIQUES DES AVITAMINOSES SPÉCIALEMENT EN CE QUI CONCERNE LE SYSTÈME NERVEUX PÉRIPHÉRIQUE.

Séance du vendredi matin.

Président : G. H. MONRAD-KROHN (Oslo) ; *Secrétaire* : J. C. MUNCH-PETERSEN.

RAPPORTS

A

APERÇU GÉNÉRAL SUR LES VITAMINES AUJOURD'HUI CONNUES, DONNÉES ACTUELLES RELATIVES A LEUR COMPOSITION CHIMIQUE ET RÉSULTATS DES RECHERCHES EXPÉRIMENTALES EN CE QUI CONCERNE LEUR INFLUENCE SUR LE SYSTÈME NERVEUX.

E. MELLANBY (Londres). **Aspects neurologiques des avitaminoses spécialement en ce qui concerne le système nerveux périphérique.**
(*Rapport présenté par le* P[r] G. H. Monrad-Krohn.)

L'étude des avitaminoses et du système nerveux fut commencée dès 1896 ; les recherches expérimentales faites sur la polynévrite des poules et les investigations cliniques sur le béri-béri de l'homme furent poursuivies simultanément et aboutirent à cette notion que la vitamine B1 possède une action préventive et curative dans l'une et l'autre de ces affections. Cliniquement, le rôle curateur de la vitamine B1 a également été noté dans la polynévrite alcoolique, ainsi que, peut-être, dans d'autres formes de polynévrite et de psychose de Korsakoff. Mais actuellement les progrès expérimentaux et cliniques ne progressent plus parallèlement et la cause réelle de la symptomatologie pas plus que le mode d'action de la vitamine B1 dans certaines affections n'apparaissent clairement.

Alors que précédemment on accordait une importance prédominante à l'avitaminose B1 dans la polynévrite des poules et dans le béri-béri, certains tendent à considérer la

carence en vitamine B1, comme insuffisante en elle-même pour déterminer les lésions polynévritiques. L'auteur rappelle les principaux faits qui viennent tendre à confirmer ces vues, spécialement les observations de Prickett, Vedder et Clark, d'après lesquelles la possibilité d'une lésion centrale pourrait exister chez les sujets porteurs d'une avitaminose B1. Il semble d'autre part que l'on ait accordé à l'avitaminose B1 une valeur trop grande et il devrait s'agir plus vraisemblablement d'une déficience combinée des vitamines B1, A et de la riboflavine ; pareille hypothèse trouve sa justification dans le fait que les altérations dégénératives des nerfs périphériques peuvent être empêchées au cours de l'avitaminose B1 si le régime administré demeure suffisamment riche en vitamine A et en riboflavine. Les travaux de Wechsler et d'autres ont montré également que ni l'avitaminose B1 ni l'alcool ne peuvent, chacun isolément, créer des altérations nerveuses dégénératives ; mais ces dernières peuvent être réalisées par l'association de ces deux facteurs. L'action curative de fortes doses de vitamine B1 sur la polynévrite lorsque la consommation d'alcool est continuée, montre que l'activité de la vitamine est considérablement amoindrie par l'alcool soit en raison d'une diminution du pouvoir d'absorption du tube digestif, soit que l'alcool ingéré exige un apport plus grand de vitamine B1 dans l'organisme.

Pour ce qui est de la question de savoir comment la vitamine B1 agit sur le système nerveux et comment son absence peut conduire à une anomalie de fonction, le laboratoire est en avance sur la clinique ; alors que l'animal de laboratoire privé de vitamine B1 guérit immédiatement après réadministration de celle-ci, l'affection humaine qui se montre sensible à la thérapeutique vitaminique B1 est chronique et guérit en général lentement. De nombreuses recherches ont été effectuées et doivent aboutir plus complètement dans un avenir sans doute prochain. Il demeure du moins acquis dès maintenant qu'une carence en vitamine B1 empêche la fonction nerveuse, surtout parce qu'elle perturbe l'oxydation des hydrates de carbone, processus métabolique avec lequel le tissu nerveux est en étroite dépendance.

Acide nicotinique.

Les récentes constatations démontrant l'action de l'acide nicotinique comme facteur empêchant le développement de la pellagre et d'autre part le fait non douteux que la pellagre est souvent mais non toujours associée à des lésions nerveuses centrales et périphériques, exigent que soit prise en considération la possibilité pour l'acide nicotinique de jouer un rôle dans la physiologie et la pathologie nerveuses. Actuellement, ces notions ne s'appuient sur aucune expérimentation et les résultats cliniques n'autorisent pas à affirmer que la déficience en acide nicotinique puisse être responsable d'altérations nerveuses dégénératives. Néanmoins, différentes constatations méritent d'être retenues.

Vitamine B_6.

D'après les travaux récents poursuivis par Chick, Macrae, Martin, sur des porcs et par Fouts, Helmer, etc., sur des chiots, la carence en vitamine B_6 paraît importante pour le système nerveux. Chez ces animaux apparurent en effet des crises épileptiques qui disparurent après réadministration de vitamine B_6.

Anhaemine (substance anti-anémique du foie).

Bien que le développement d'une affection combinée systématisée de la moelle associée à une anémie pernicieuse ne puisse être classé comme une avitaminose, les relations sont telles qu'elles méritent cependant d'être soulignées.

Vitamine A.

Lorsque de jeunes animaux sont soumis à un régime exempt de vitamine A et de carotène, il se développe une dégénérescence progressive du système nerveux central et périphérique. En quelques mois des faisceaux médullaires entiers peuvent pratiquement disparaître ; dans le système nerveux central, par contre, la réaction névroglique est peu intense et il n'existe pas de modifications inflammatoires évidentes. Chez les animaux en expérience, c'est la portion afférente du système nerveux qui est spécialement atteinte et les altérations dégénératives ont seulement été rencontrées nettement au niveau des premier et second neurones ; dans quelques cas avancés l'atteinte du troisième fut cependant constatée. Tous les nerfs afférents craniens à l'exception du vague peuvent être gravement atteints. Les nerfs craniens moteurs dans leur trajet intracranien sont généralement indemnes, quoique l'atteinte dégénérative de la troisième paire ait été signalée. Des faits comparables se produisent au niveau des nerfs rachidiens. Il s'agit surtout de l'atteinte des fibres et tractus ascendants.

Les altérations dégénératives existent également au niveau des cellules nerveuses : cellules des racines dorsales et du ganglion de Gasser, cellules de la colonne de Clarke, cellules de Purkinje, du noyau vestibulaire, etc. Parfois certaines anomalies purent être constatées dans le noyau rouge, le mésencéphale, le noyau dentelé, le noyau de la troisième paire.

Mais il importe surtout d'attirer l'attention sur ce fait que des recherches minutieuses faites au niveau du labyrinthe et de la 8e paire de certains animaux en expérience montrèrent qu'indépendamment de la disparition des branches cochléaire et vestibulaire de l'auditif il existait une importante prolifération osseuse à leur voisinage. Cette prolifération apparaît nettement comme responsable de la destruction des fibres nerveuses. Une telle constatation entraîna une recherche systématique des proliférations osseuses possibles à d'autres niveaux ; et les constatations faites autorisèrent à conclure que les altérations dégénératives des deuxième, cinquième et huitième paires sont toutes en rapport avec une hypertrophie osseuse de la base du crâne. Cette dernière est atteinte en totalité et l'épaississement des apophyses clinoïdes antérieures et postérieures comprime l'hypophyse. En outre, il existe également un certain degré d'hypertrophie des os frontal, pariétal et occipital. Au niveau du rachis enfin, un certain degré d'hypertrophie osseuse peut être affirmé dans les territoires correspondant aux points de pénétration et d'émergence des racines ; pareille constatation apporte une explication très satisfaisante aux curieuses différences constatées entre les racines afférentes et efférentes des animaux en expérience. Ces formations osseuses qui diffèrent histologiquement du tissu osseux normal s'observent également au niveau des côtes et autres os longs. Toutes les manifestations cliniques et anatomo-pathologiques apparaissent plus intenses chez le jeune que chez l'adulte, et chez ce dernier les lésions, quoique moins marquées, exigent plus de temps pour se constituer.

Bien que l'hypothèse d'une hypertrophie osseuse apparaisse séduisante, plusieurs points demeurent inexpliqués et ces constatations cliniques et expérimentales ne peuvent être considérées que comme un premier stade dans la connaissance de l'avitaminose A.

RIQUIER (G. C.) (Pavia). **Sur les manifestations cliniques et anatomiques du soi-disant béribéri expérimental des pigeons et l'effet de la vitamine B_1.**

Parmi les questions concernant les avitaminoses par rapport au système nerveux, l'auteur se limite à celles qui ont trait au défaut du constituant B_1. Il borne la discussion

aux problèmes qui ont fait objet de ses propres recherches ou de celles de ses collaborateurs. Ainsi il expose avant tout la symptomatologie et les bases anatomo-pathologiques du soi-disant béribéri des poules. Il souligne d'emblée la fausse tendance moderne qui consiste à vouloir substituer la notion d'une affection plutôt diffuse du système nerveux au tableau classique de la polynévrite établi par Eijkmann sur les gallinacés nourris de riz poli ou de régimes privés du facteur B_1 ; la maladie qui se développe chez le pigeon privé dans son alimentation du facteur B, présente bien les particularités cliniques et anatomo-pathologiques d'une polynévrite. L'auteur considère qu'il existe un rapport direct entre la quantité de nourriture avitaminique et la rapidité d'apparition et d'évolution de la maladie. Il insiste sur la précocité des troubles de l'innervation motrice qui se manifestent déjà 4 ou 5 jours avant l'apparition d'une symptomatologie neurologique évidente, ainsi que sur la nécessité d'interpréter les accès « vestibulaire » ou « cérébelleux », provoqués en général par irritation, comme des phénomènes consécutifs à un état défectueux du labyrinthe non acoustique. Du point de vue histo-pathologique, l'examen des nerfs périphériques montre des lésions de la gaine myélinique, il ne révèle pas d'altérations histologiques des organes internes ni du système nerveux central. Même lorsque le processus prédomine au niveau des territoires nerveux extrêmes il atteint presque toujours la totalité du système périphérique total. Lorsque la maladie est entièrement constituée, il n'existe cependant pas de modifications constantes des centres, et quand elles existent, elles sont toujours moins prononcées que celles des nerfs périphériques. En soulignant les discordances relatives à l'interprétation clinique et anatomo-pathologique du béribéri expérimental, l'auteur critique les interprétations pathogéniques apportées par des auteurs française et américains dans des travaux récents. La polynévrite des oiseaux aurait en réalité une origine toxique et c'est une perturbation du métabolisme des hydrates de carbone qui produirait un élément toxique susceptible d'agir sur les tronc nerveux.

(*Projections histologiques et film.*)

B

Les Avitaminoses (maladies dues notamment, mais non exclusivement) a la carence vitaminique en clinique neurologique par rapport a la polynévrite.

I. S. WECHSLER (New York). **De l'étiologie et de l'anatomo-pathologie de la polynévrite (polyneuropathie) avec remarques concernant le traitement et la dégénération neurale générale.**

Les plus récentes acquisitions cliniques et expérimentales dans les différentes polynévrites plaident en faveur d'une revision complète de la question. Le terme même de polynévrite apparaît impropre dans de nombreux cas ; l'auteur considère également que les cas de névrite vraie sont relativement rares et que la plupart d'entre eux ne sont pas de nature inflammatoire mais dégénérative et appartiennent au groupe des neuropathies périphériques ; il estime enfin que, pour les cas considérés comme relevant d'une cause spécifique, arsenic, diabète, alcool, etc., un autre facteur doit être souvent incriminé sinon toujours, à savoir l'avitaminose.

Le terme de polynévrite est fréquemment employé de manière impropre. Il ne devrait en réalité trouver son utilisation que dans les cas où la nature inflammatoire est cliniquement décelable et peut être vérifiée histologiquement. Le plus souvent il s'agit de

dégénération et non d'inflammation. Ceci est vrai pour toutes les atteintes par avitaminose des nerfs périphériques. Il est certain que l'alcool, le plomb, l'oxyde de carbone, le diabète, l'arsenic, la toxine diphtérique, etc., ne déterminent pas une inflammation des nerfs. Bien plus, nombre de ces facteurs, quand ils intéressent le système nerveux central, peuvent entraîner des myélopathies et des encéphalopathies, toutes atteintes apparaissant bien différentes de l'inflammation des nerfs périphériques. Ainsi le terme de polyneuropathie pourrait être appliqué aux cas les plus nombreux et d'étiologies diverses dans lesquels existe un processus dégénératif ; celui de polynévrite serait réservé exclusivement aux formes relevant d'une cause inflammatoire.

Il est reconnu que la vitamine B_1 antinévritique ou que tout le complexe B intervient dans le béribéri, la pellagre, la polyneuropathie alcoolique et la plupart des neuropathies dans lesquelles l'avitaminose semble jouer un rôle. Mais il est probable, expérimentalement, que la déficience en vitamine A puisse causer également des dégénérations nerveuses. Il est d'autre part possible que l'absence de vitamines C et D entraîne des altérations dégénératives des nerfs périphériques et de la moelle. Dans ce sens plaide le fait que leur présence protège le système nerveux contre certains poisons qui deviennent nocifs en leur absence.

Le traitement des polyneuropathies, en plus du traitement médical général et physiothérapique des manifestations aiguës et chroniques, consiste à prévenir toute avitaminose à supprimer les agents nuisibles et à administrer des quantités de vitamine appropriées, à la fois par voie buccale et intraveineuse. Actuellement la préparation cristallisée B_1 est la plus active. L'acide nicotinique est pour ainsi dire spécifique pour la glossite et la stomatite de la pellagre, et il est très actif dans les encéphalopathies alcooliques aiguës. Mais les autres vitamines, soit dans l'alimentation, soit sous forme concentrée, ne doivent pas être méconnues. En raison même de la réversibilité des troubles nerveux, tout au moins à leur début, un traitement immédiat et énergique est nécessaire ; celui-ci pour être efficace doit être longtemps prolongé ; le nombre d'unités administrées chaque jour doit excéder la dose théorique et être proportionnée au poids du malade.

C. C. UNGLEY (Newcastle upon Tyne). **Le déficit nutritif et le système nerveux périphérique : aspects cliniques avec références spéciales sur le rôle de la vitamine B_1.**

(*Rapport présenté par le Pr* G. H. Monrad-Krohn.)

L'auteur s'est proposé, à partir de 36 cas de polynévrite, de préciser le rôle possible d'un trouble de la nutrition en tant que cause directe ou prédisposante de la lésion nerveuse. Dans nombre de ces cas l'avitaminose B_1 paraissait en cause et semblait secondaire à des troubles gastro-intestinaux, à l'alcoolisme ou à des vomissements de la grossesse. La polynévrite chez ces sujets ressemblait au béribéri. Le plus souvent, une insuffisance alimentaire ne semble pas pouvoir suffire à créer la polynévrite chez un individu à fonctionnement gastro-intestinal normal et c'est pourquoi l'avitaminose B_1 apparaît comme devant être conditionnée par l'état anormal du tube digestif. Souvent existaient d'autres signes cliniques évidents de déficience. La vitamine B_1 décelable dans le sang était abaissée et son excrétion très diminuée. Le traitement vitaminique supprima les signes cardio-vasculaires et autres troubles et contribua souvent à la guérison de la polynévrite.

A peu d'exceptions près, l'avitaminose B_1 ne semble pas intervenir dans la névrite diabétique, la névrite goutteuse, la paralysie saturnine, la polynévrite diphtérique, la névrite hypertrophique récurrentielle, les polynévrites d'étiologie inexpliquée avec aug-

mentation des albumines liquidiennes. Nombre de ces cas différaient du bériberi par la localisation des paralysies, l'hyperalbuminorachie plus marquée, etc. Les signes d'une déficience de la nutrition faisaient généralement défaut. Certains d'entre les malades excrétaient autant de vitamine B_1 que les sujets de contrôle, d'autres moins. Mais alors qu'une excrétion normale semble exclure toute déficience, un abaissement de ces valeurs ne permet pas d'affirmer que la polynévrite soit nécessairement due à une avitaminose. Ainsi les cas testés par la méthode de Schopfer n'ont montré aucune déficience de vitamine B_1 décelable dans le sang.

Chez certains autres malades, le rôle d'une déficience de la nutrition ne peut être précisé. Dans l'anémie pernicieuse, la polynévrite est apparue dans un cas comme causée par une carence en vitamine B_1 consécutive à des troubles gastro-intestinaux, dans un autre en rapport possible avec une infection par virus.

(*Projections cliniques et graphiques.*)

C

Examen critique du traitement par les vitamines en neurologie clinique.

H. P. STUBBE TEGLBJŒRG (Dianalund). **Traitement des troubles nerveux par les vitamines. Examen critique du traitement par les vitamines en neurologie clinique.**

Le traitement vitaminique des troubles du neurone périphérique apparaît en neurologie comme une conquête importante, mais les résultats obtenus sont encore trop récents pour autoriser un jugement définitif. L'appréciation même de ces résultats doit non seulement être basée sur l'administration de la vitamine mais sur la valeur du régime alimentaire simultanément suivi. L'importance des vitamines, surtout de la vitamine B, sur l'ensemble du système nerveux central est indéniable, mais à l'heure actuelle seul le traitement des troubles du système nerveux périphérique repose sur un matériel expérimental suffisant pour permettre de conclure. Ainsi dans tous les cas cliniques de névropathie périphérique le traitement vitaminique devrait être tenté, quelle que soit l'étiologie.

Le fonctionnement gastro-intestinal a une importance de premier plan pour l'utilisation dans l'organisme de la vitamine B administrée par voie buccale, sans doute en raison de la phosphorylation se produisant au niveau des parois gastriques et intestinales et qui semble nécessaire pour l'utilisation de la vitamine B. En raison même des troubles fonctionnels du tractus gastro-intestinal, une déficience en vitamine B détermine souvent des avitaminoses secondaires, spécialement l'avitaminose C, ce qui exige donc un apport supplémentaire de toutes les vitamines. Parmi les 16 facteurs connus du complexe vitaminique B, ce sont le facteur B_1 et l'acide nicotinique qui ont une action thérapeutique. L'action de la vitamine B_1 synthétique est identique à celle de la vitamine B_1 naturelle. L'organisme a besoin chaque jour de 1 à 2 milligrammes de vitamine B_1 (par voie buccale), mais il exige des doses de cinq à dix fois plus élevées au cours de la grossesse, de l'allaitement, de la fièvre, de l'hyperthyroïdisme et autres états pathologiques. L'efficacité est maxima par voie intraveineuse ; elle est moindre en injection sous-cutanée et diminue encore par voie digestive. L'injection intrarachidienne peut être dangereuse. La vitamine B_1 apparaît donc comme une thérapeutique particulièrement active ; administrée en excès elle ne détermine aucune réaction cliniquement décelable. Elle est indiquée aux stades aigus de tous les cas de neuro-

pathie et doit être administrée à fortes doses par voie parentérale dans toutes les formes graves ; on lui adjoindra l'ensemble du complexe B dans le but d'éviter d'autres avitaminoses B.

Attendu que l'action de B_1 est intimement liée au métabolisme des hydrates de carbone, l'alimentation doit toujours être surveillée au cours du traitement et à ce titre les régimes alimentaires hospitaliers mériteraient une révision. Ainsi chez les sujets porteurs de troubles du système nerveux périphérique, la nourriture doit surtout consister en pain complet, épinards, œufs, foie, etc., avec, indépendamment des injections parentérales de préparations synthétiques B_1, adjonction dans les cas graves de préparations spéciales de la vitamine B_1.

Mais il convient surtout de retenir que la prophylaxie de l'avitaminose B est plus importante encore que la thérapeutique, attendu que les lésions susceptibles d'atteindre le système nerveux central peuvent être parfois définitives, en dépit du traitement.

Communications

JACQUES DAGNÉLIE (Bruxelles). **Contribution expérimentale à l'étude des polynévrites d'origine mixte, carentielle et toxique.**

A des poules (« Leghorn », de 15 à 18 mois, pesant environ 1.500 g.), se nourrissant spontanément de blé, mais recevant en outre une dose quotidienne importante de levure de bière (capsule de gélatine contenant 1 g. 25 de levure en poudre, dont 1 g. équivaut à 5 g. de levure fraîche), l'auteur a donné chaque jour, *per os*, une dose de triorthocrésylphosphate (TOCP). Il a choisi des doses quotidiennes de ce toxique semblables à celles établies par Smith, Engel et Stohlman.

L'auteur a pu constater que, pour l'intoxication cumulative à la plus forte dose employée (dix milligrammes par kilogramme-animal), il obtenait une polynévrite présentant un déclanchement plus tardif, une évolution moins grave et une survie plus longue, que ne l'avaient décrit Smith et ses collaborateurs ; de plus, la dose totale ingérée avant d'arriver à un état grave était, dans son expérience, beaucoup plus considérable (dose totale par kilo 0 g. 600 : survie = 62 jours). Dans les mêmes conditions expérimentales une dose quotidienne de cinq milligrammes par kg., administrée pendant plus de quatre mois, ne lui a donné qu'une symptomatologie fruste à l'extrême, alors que Smith avait obtenu pour cette même dose quotidienne et dans un délai plus court une symptomatologie assez sévère.

Il a paru logique à l'auteur d'attribuer la différence entre les résultats de Smith et les siens à l'intervention du complexe vitaminique contenu dans la levure de bière (vitamines du groupe B).

L'auteur a contrôlé cette façon de voir par une expérience cruciale. Il a mis en observation un lot de poules (Leghorn, du même élevage et environ du même poids) ; il les a nourries avec le mélange de graines utilisé par Smith de façon à se rapprocher le plus possible des conditions expérimentales de cet auteur ; de plus il a alimenté les oiseaux par gavage (ration quotidienne constante) : il rendait ainsi constants deux facteurs, à savoir : 1° l'apport en vitamine B des cuticules des graines ; 2° l'apport en hydrates de carbone.

Deux poules (*a* et *a'*) reçurent chaque jour une dose de levure de bière en poudre (1 g. 25) et une dose (10 mmg. par kilog.) de TOCP.

Deux poules (*b* et *b'*) reçurent chaque jour une dose de levure de bière, mais pas de TOCP.

Deux poules (*c* et *c'*) reçurent une dose de TOCP, mais pas de levure de bière.

Une poule *d* ne reçut ni levure ni TOCP.

Les poules *b*, *b'* et *d* ne présentèrent pas de signes de polynévrite.

Les poules *c* et *c'* virent commencer toutes deux leur polynévrite franche dès le 19[e] jour ; leur polynévrite évolua vite et fut d'emblée grave ; la poule *c'* ne put plus que se traîner quelque peu sur les talons dès le 24[e] jour, et fut au 34[e] jour dans un état tel qu'il fallut la sacrifier pour ne pas compromettre l'étude histologique ; la poule *c* ne put plus que se traîner quelque peu sur les talons dès le 30[e] jour, mais sa survie fut plus longue.

Au contraire, la poule *a* ne commença sa polynévrite qu'au 29[e] jour et la poule *a'* au 31[e] jour ; l'évolution de ces deux polynévrites fut beaucoup plus lente que celle des poules *c* et *c'* ; en effet, la poule *a* put marcher avec vivacité, sur les pattes dressées, jusqu'au 50[e] jour, et la poule *a'* jusqu'au 57[e] jour.

Cette expérience démontrait que les animaux *c* et *c'*, mis dans les mêmes conditions que ceux de Smith, faisaient une polynévrite dans un temps voisin de celui décrit par Smith ; elle mettait en outre en évidence une différence très notable, pour une même intoxication cumulative, entre les polynévrites des animaux au régime ordinaire (*c* et *c'*) et celles des animaux abondamment dotés de complexe vitaminique B (*a* et *a'*).

L'auteur a également cherché à se rendre compte du comportement, vis-à-vis de l'intoxication au TOCP, d'animaux réellement mis en subcarence du complexe B.

Il a tout d'abord réalisé chez la poule (Leghorn) une carence totale (gavage au régime RS 12 de Randoin et Simonnet) : il a ainsi obtenu un syndrome de Eyckman aigu, typique, létal dans des délais assez constants (18, 20, 20, 21 et 31 jours).

Il a ensuite recherché la dose minima d'aneurine injectable par 24 heures nécessaires à une poule Leghorn de 1.500 g. et d'environ 15 mois, pour survivre longtemps (deux mois et plus) sans manifester de signes de polynévrite, souvent en présentant un assez mauvais état général et en maigrissant (malgré le gavage constant) ; bien qu'il paraisse exister des facteurs variables individuels, la dose nécessaire s'est révélée être environ 1 /16[e] de milligramme.

Ces expériences préliminaires étant réalisées, il a donné à des poules, gavées de façon constante au régime RS 12 et recevant par voie parentérale une dose quotidienne de 1 /16[e] de milligramme d'aneurine, des doses névritogènes de TOCP (dix milligrammes par kilo animal comme dans les expériences conduites avec une alimentation aux graines) : ces animaux ont développé des polynévrites nettement différentes du syndrome de Eyckmann, ayant les caractères de la polynévrite au TOCP, mais évoluant précocement et gravement (état létal pour l'une au 28[e] jour, pour l'autre au 36[e] jour) ; au contraire une poule témoin, observée dans les mêmes conditions expérimentales, sauf qu'elle recevait chaque jour 1 /2 mmg. d'aneurine par voie parentérale, a fait une polynévrite chronique, plus tardive, plus lente et donnant une survie plus longue (au delà de 80 jours).

En conclusion, il semble donc nécessaire de considérer l'action possible de deux facteurs étiologiques combinés comme cause d'une polynévrite subcarencée : subcarence vitaminique et intoxication.

(*Projection d'un film.*)

JEAN LHERMITTE, DE AJURIAGUERRA et **GARNIER** (Paris), **Avitaminose et lésions du système nerveux.**

(*Travail présenté par le P*[r] Barré.)

I. Les auteurs rappellent leurs précédentes constatations sur les lésions cérébrales du béribéri expérimental provoqué par l'ingestion de riz poli chez les poules : désintégration des cellules corticales et hyperplasie névroglique.

II. Ils étudient ensuite l'influence des déséquilibres alimentaires sur la sensibilité des centres nerveux aux intoxications, et spécialement à l'alcoolisme. Chez l'animal, la mise à un régime de carence provoque l'apparition rapide et précoce de lésions profondes des cellules ganglionnaires de la moelle et du cerveau. Au contraire, l'institution d'un régime alimentaire varié permet une résistance très notable à l'intoxication alcoolique.

Chez les animaux soumis à un régime de carence, l'injection de vitamine B_1 a déterminé une résistance à l'intoxication.

III. Les auteurs ont étudié la neurolymphomatose des gallinacés. Cette épizootie est bien de nature infectieuse, mais elle s'accompagne de symptômes qui traduisent une carence en vitamine B_1. Cette avitaminose relative ne peut que favoriser le développement de la maladie et trouve son origine dans des troubles digestifs (diarrhée profuse) qui marquent la période initiale de cette affection.

H. BERSOT (Le Landeron) et **V. DEMOLE** (Bâle). **Perméabilité méningée aux vitamines B_1 et C.**

Chez le chien et chez l'homme les vitamines hydrosolubles B_1 et C, administrées à haute dose par voie orale ou sous-cutanée, ne pénètrent pas dans le liquide céphalo rachidien. Introduites dans le liquide même, elles passent dans le sang et sont éliminées par les urines.

F. BALDI (Sienne). **Recherches cliniques et expérimentales sur l'action de la vitamine B_1.**

L'auteur a expérimenté la vitamine B_1 à la dose de 500 à 5.000 unités internationales, tous les jours ou tous les deux jours, avant tout par voie sous-cutanée et intraveineuse, dans les affections suivantes : polynévrite ; névrite sciatique et faciale ; névralgie du trijumeau et névralgie sciatique ; maladie de Friedreich (I cas) ; sclérose disséminée (2 cas) ; *psychose* (un cas de psychose puerpérale et deux de confusion mentale aiguë).

Les résultats les plus favorables ont été obtenus dans les cas de polynévrite, puis dans ceux de névralgie et de névrite. Ils furent assez satisfaisants dans le cas de sclérose disséminée, mais nuls dans la maladie de Friedreich.

La vitamine B_1 a été employée à titre expérimental sur des rats blancs, soit isolé ment, soit conjointement à l'acétate de tallium. Les expériences ont porté sur deux groupes d'animaux :

I° Un groupe a été soumis aux injections sous-cutanées d'une solution d'acétate de tallium à I % à la dose de I cc. par jour, correspondant à I mmg. de sel.

2° Le deuxième a reçu journellement, en plus de cette même quantité de tallium, par voie sous-cutanée, 333 unités internationales de vitamine B_1.

Les résultats furent les suivants :

I. Les animaux des deux groupes ont montré, à un certain moment, une augmentation de poids plus rapide pour le groupe traité à l'acétate de tallium et vitamine B_1, qu'elle ne l'était pour le groupe traité seulement par le tallium.

II. La mort des animaux est survenue à des époques différentes, c'est-à-dire (contrairement à toute prévision) dans la I5e journée pour le premier groupe et dans la 20e journée pour le deuxième groupe.

Ainsi, le traitement par la vitamine B_1 retarde les phénomènes de l'intoxication chez les animaux soumis à l'action du tallium, mais produit, d'autre part, après une période de résistance augmentée, une régression rapide suivie de mort.

Du point de vue clinique, on ne possède pas, jusqu'à présent, de méthode simple, efficace et pratique de dosage exact et la dose employée peut *par conséquent* être insuffisante et donc inactive, ou bien excessive et éventuellement dangereuse.

S. B. REFSUM (Oslo). **Survenue de la polynévrite à Oslo avant et au cours de « l'ère des vitamines ».**

Les comparaisons entre le total des cas de polynévrite observés entre 1896 et 1938 ne permettent pas de conclure à une diminution de fréquence de l'affection depuis l'ère des vitamines. D'une manière générale la maladie demeure assez rare en Norvège.

Tom DOUGLAS SPIES (Cincinnati). **L'action des vitamines hydrosolubles sur la névrite périphérique.**

Les recherches faites sur cent sujets porteurs de névrite périphérique ont montré que l'administration de cristaux de vitamine synthétique B_1 ou de carboxylase synthétique est suivie d'une sédation rapide des douleurs. Elles montrent également que, la vitamine B_1 (thiamine, aneurine, catatorulin) présente une activité préventive contre le béribéri à l'inverse de l'acide nicotinique et de la riboflavine.

Leo ALEXANDER (Boston). **Béribéri et polio-encéphalite hémorragique de Wernicke. Etude expérimentale.**

La polio-encéphalite hémorragique de Wernicke peut être provoquée avec une constance extrême en tant que complication du béribéri si l'on administre aux pigeons privés de vitamine B_1 des doses compensatriees excessives d'autres vitamines (A, B_2, C, D). Dans le eas d'une suppression complète des vitamines le béribéri, au contraire, se complique rarement de lésions du type Wernicke. La maladie de Wernicke ne peut être produite chez des pigeons qui absorbent de la vitamine B_1 cristallisée (thiamine) quoique recevant depuis au moins six mois les autres vitamines en quantités insuffisantes. Ces observations autorisent à admettre que la vitamine B_1 possède, outre ses propriétés antinévritiques, une action antiangiodégénérative susceptible de s'exercer avec des doses plus minimes que celles nécessaires à l'action antinévritique.

L'administration de hautes doses de vitamine A, B_2, C ou D dans la carence vitaminique B_1, élève probablement les besoins de l'organisme en vitamine B_1, et l'angio-dégénération se manifeste peu après le début de la dégénération neuronale.

Conclusions

M. Monrad-Krohn.

Le Pr Monrad-Krohn, en remerciant les rapporteurs, souligne certains points de leurs rapports ; en particulier la découverte de Mellanby de la néoformation osseuse causée par la carence en vitamine A et qui entraîne des dégénérations nerveuses secondaires par pression mécanique sur des points vulnérables.

Le rôle important des fonctions gastro-intestinales dans l'activation des vitamines doit mériter également une attention toute spéciale, comme l'exposait M. Stubbe Teglbjærg dans son rapport.

Dans les conclusions que M. Riquier expose à la fin de son mémoire, un des points les plus importants consiste bien dans cette constatation que dans la carence en vitamine B le développement des troubles qui en découlent est en proportion directe avee la quantité de nourriture privée de vitamines qui se trouve ingérée. Conclusions en parfait accord avec les vues de Cowgill et Jeffersen.

M. Wechsler a lui-même dans son rapport souligné toute la valeur de l'expérience crueiale de Strauss montrant que des cas de polynévrite alcoolique ont pu guérir lorsque traités par la vitamine B, les injections d'extrait de foie, une alimentation correctement

équilibrée riche également en vitamine A, ceci même lorsque l'absorption de boissons alcooliques n'est pas supprimée.

En raison même de quelques abus qui ont pu être faits de l'emploi de la vitamine B_1 dans certains cas, le travail de M. Ungley, de par les indications qu'il apporte pour établir l'étiologie de la déficience en vitamine B_1 sur le terrain clinique, présente le plus vif intérêt.

Le Pr Monrad-Krohn remercie également les auteurs des communications faites au cours de sa présidence.

Séance du vendredi après-midi :

Président : H. Alsop Riley (New York) ; *Secrétaire* : G. K. Stürüp.

H. E. SETTERFIELD (Ohio). **Effets quantitatifs de la déficience en vitamine A sur les nerfs rachidiens et sur les ganglions du rat blanc.**

La numération des cellules ganglionnaires des 2e, 3e et 4e ganglions lombaires a été faite sur les coupes sériées de onze rats blancs. Sur le total des 34 ganglions, 24 appartenaient à des animaux privés de vitamine A, 10 à des rats normaux. Les altérations constatées au niveau des ganglions d'animaux carencés portaient à la fois sur la structure et le nombre des cellules. De telles lésions expliquent amplement la perte de sensibilité au tact et à la douleur, comme les modifications analogues survenant au niveau des cellules motrices médullaires justifient la perte du tonus, du contrôle moteur et de l'atrophie survenant dans ces cas. Ces constatations corroborent les constatations antérieures faites par l'auteur au niveau des fibres des nerfs rachidiens.

V. DEMOLE (Bâle). **Syndromes neuromusculaires précoces et tardifs apparaissant chez les rats atteints d'avitaminose E.**

L'avitaminose E du jeune rat provoque l'apparition précoce d'un syndrome neuromusculaire grave, à évolution rapide, souvent mortel, qui survient peu avant le sevrage. L'avitaminose E du rat adulte provoque l'apparition tardive d'un syndrome neuromusculaire progressif avec dystrophie lente. Chez le jeune rat, l'atrophie musculaire est d'origine myogène, elle est neurogène chez le rat adulte.

Cette communication s'accompagne d'un film intitulé : syndromes neuro-musculaires de rats atteints d'avitaminose E. Il montre les analogies et les différences des syndromes neuromusculaires qui apparaissent chez les jeunes rats et les rats adultes carencés.

AXEL RINGSTED (Copenhague) et **LARUS EINARSSON** (Aarhus). **Remarques cliniques relatives aux troubles neurologiques des rats adultes à régime privé de vitamine E.**

Les auteurs décrivent certains troubles neuropathiques observés chez des rats privés de vitamine E. Dans un premier stade la marche devient incoordonnée, puis plus tard l'animal se déplace, les pattes légèrement écartées, la fourrure s'amincit et une atrophie notable du train postérieur apparaît. Dans une deuxième période les troubles de la marche précédemment constatés s'aggravent, la fourrure devient de moins en moins épaisse, l'atrophie musculaire augmente. Il semble exister de l'hyperesthésie et de l'hypoalgésie. Au troisième stade, le train postérieur traîne sur le sol. La marche est grotesque, l'atro-

phie musculaire extrême ; il existe une large alopécie symétrique sur les pattes et le tronc. Enfin la quatrième phase se caractérise par une impotence absolue ; l'animal est en décubitus latéral, pattes et queue dans une attitude ataxique. Les membres antérieurs peuvent être parfois atteints. L'atrophie musculaire est extrême. L'hyperesthésie et l'hypoalgésie sont plus marquées. A noter l'insidiosité du début de ces symptômes chez le rat adulte, leur progression lente et leur absence d'évolution mortelle, les animaux se nourrissant et se portant bien. L'étiologie de ces manifestations est discutée.

LARUS EINARSON (**Aarhus**) et **AXEL RINGSTED** (Copenhague). **Lésions neuromusculaires chez les rats adultes atteints d'avitaminose E chronique.**

Les lésions neuromusculaires observées chez les rats adultes privés de vitamine E sont chronologiquement les suivantes : 1° Dégénération des racines dorsales et des cordons postérieurs de la moelle. 2° Dégénération et atrophie des muscles du train postérieur aboutissant à des modifications étroitement comparables à celles de l'atrophie musculaire progressive. 3° Dégénérescence et disparition des cellules des cornes antérieures et des fibres des racines ventrales. 4° A la dernière période, inconstante : dégénération des fibres du faisceau pyramidal.

Le processus débute au niveau de la région médullaire lombo-sacrée et dans les muscles adducteurs de la cuisse et s'étend progressivement. On constate une dégénérescence des gaines médullaires et des axones, de la sclérose et de la désintégration des cellules nerveuses, enfin une dégénération et une atrophie des fibres musculaires.

Suivent quelques considérations historiques concernant la vitamine E.

M. F. NORGAARD (Copenhague). **Altérations dégénératives du système nerveux central après extirpation pyloro-duodénale** (**chez les chiens et les porcs**).

L'auteur a pu constater chez ces animaux des dégénérescences cellulaires, myéliniques, ainsi que des réactions gliales et vasculaires, enfin certaines altérations dégénératives des éléments cellulaires sympathiques. Il précise la durée, la topographie, l'évolution de ces altérations ainsi que leurs relations avec les modalités opératoires.

Discussion d'ensemble

M. Donnaggio (Bologne) discute le rapport de M. Riquier qui, au point de vue anatomo-pathologique, a appliqué la méthode de Marchi, après fixation au formol ; or ceci suffit à donner de faux aspects pathologiques. Il faut encore rechercher les lésions à un stade plus initial. Il faut, d'accord avec M. Barré, rechercher l'éventualité de troubles centraux dans les troubles des avitaminoses.

M. Bandier (Copenhague). La question du traitement par les vitamines dans les affections neurologiques comporte deux problèmes : 1° Il importe de bien connaître les symptômes imputables à un trouble du métabolisme des vitamines et, parmi le vaste groupe des malades accusant un état de nervosité, des paresthésies légères, de l'asthénie, de l'insomnie, associés à des troubles gastro-intestinaux, l'hypovitaminose B peut être fréquemment incriminée. 2° Du point de vue thérapeutique, l'expérience et la clinique plaident en faveur de l'emploi des préparations naturelles plutôt que synthétiques.

M. Ask-Upmark (Lund) insiste sur le rôle particulièrement important du tractus gastro-intestinal dans la question de la déficience vitaminique.

M. Wohlfart (Stockholm), reprenant avec Ekblad les expériences de Goettsch et Pappenheimer entraînant une atrophie musculaire progressive chez le cobaye, a pu

constater, contrairement aux auteurs précédents, l'existence de lésions marquées dans la substance grise de la moelle épinière ; les altérations musculaires sont secondaires à la dégénération des cornes antérieures ; la substance blanche reste indemne. Cette atrophie musculaire relève peut-être d'une hypovitaminose E. Aussi depuis six mois l'auteur a-t-il administré de la vitamine E dans des cas de sclérose latérale amyotrophique et d'atrophie musculaire progressive par lésion du neurone périphérique.

M. Wohlfart dépose une communication de M. Mindus (Stockhom) intitulée : Etudes sur la relation entre l'existence de l'acide nicotinique, la sécrétion pylorique et les fonctions hépatiques dans les psychoses.

M. Demole (Bâle) présente différentes remarques : 1° A M. Riquier, il oppose ses propres constatations faites chez les rats carencés : glycémie normale et sensibilité exagérée à l'insuline. Par ailleurs la schématisation des régimes carencés complexes est toujours délicate ; on doit se demander si certains régimes polycarencés (A + B + C) ne comportaient pas une déficience en vitamine E susceptible d'expliquer les troubles neuromusculaires primitivement attribués à une hypovitaminose A, B ou C.

2° A M. Friedmann il répond n'avoir jamais observé d'incidents lors de l'administration de vitamines dans le liquide céphalo-rachidien.

3° A M. Einarson, il apporte quelques réserves, les lésions décrites par lui n'ayant été constatées qu'après des carences très prolongées (jusqu'à vingt mois) ; de plus, des lésions périphériques, musculaires surtout, sont probables, étant donné la constatation de troubles du métabolisme de la créatine.

Conclusions

M. Henry Alsop Riley.

SÉANCE ADMINISTRATIVE

A l'issue de la séance de vendredi matin, l'Assemblée décide que le quatrième Congrès neurologique international aura lieu à Paris en 1913.

RÉCEPTIONS ET FÊTES

Le Comité d'organisation du Congrès de Copenhague avait ménagé aux congressistes membres actifs et associés, des réceptions multiples, dont certaines somptueuses.

La veille même de l'ouverture du Congrès, une réception offerte par les Neurologistes danois avait lieu dans les salons du Restaurant Nimb. Le lundi, souper de gala à l'Hôtel de Ville de Copenhague, offert par la municipalité. Allocution du Bourgmestre des Hôpitaux Pilius Hansen et du D[r] Gordon Holmes. Le mercredi, journée libre de travaux, excursion dans le nord du Seeland, lunch, puis visite des châteaux de Kronborg et de Frederiksborg. Le banquet officiel du Congrès, présidé par le P[r] Viggo Christiansen, eut lieu le jeudi 24 août au Palais Odd-Fellow. Une série de discours y furent prononcés par MM. J. Frandsen, Directeur de la Santé publique, Viggo Christiansen, Pette, Riley, Baudouin et M[me] Mixter.

Parmi les très nombreuses invitations privées plus spécialement réservées aux membres associés, citons celles au cours desquelles furent visités le Musée National, la Glyptothèque, la Manufacture royale de Porcelaines de Copenhague.

H. MOLLARET.

Le Gérant : J. CAROUJAT.

Poitiers. — Société française d'Imprimerie et de Librairie. — 1940. *Published in France.*

Tome 72. N° 5 1939-1940

REVUE NEUROLOGIQUE

MÉMOIRES ORIGINAUX

L'INNERVATION DE L'HYPOPHYSE

SON IMPORTANCE DANS L'INTERPRÉTATION DES SYNDROMES DITS HYPOPHYSAIRES

PAR MM.

G. ROUSSY et M. MOSINGER

On sait les discussions soulevées par l'interprétation des « syndromes dits hypophysaires » et les différentes étapes parcourues par l'histoire de la physiologie hypothalamo-hypophysaire, depuis la fin du dernier siècle.

Tandis que Harvey Cushing, ainsi que Biedl, expliquaient tous les troubles par un mécanisme endocrinien (étape hypophysaire), Aschner, Camus et Roussy montraient que les mêmes troubles pouvaient présenter une origine nerveuse, hypothalamique (étape tubérienne ou hypothalamique).

Mais l'existence de corrélations hypothalamo-hypophysaires démontrées depuis, grâce au perfectionnement des méthodes d'imprégnation fine du système nerveux central, a révélé que le mécanisme pathogénique des syndromes hypophysaires était infiniment plus complexe.

On sait aujourd'hui que les corrélations entre l'hypophyse et l'hypothalamus sont de deux types : l'hypophyse agit d'une part sur l'hypothalamus par un processus hormono-neural (par neurocrinie) ; d'autre part, l'hypothalamus contient de nombreux centres excito-sécrétoires qui régissent les fonctions de l'hypophyse.

Mais une grave lacune existait encore dans nos connaissances sur l'innervation de l'hypophyse : le lobe antérieur semblait, en effet, privé de toutes connexions nerveuses avec l'hypothalamus.

***

Nous nous proposons, dans cet article, de préciser quelques-unes des données auxquelles nous ont conduits les recherches que nous poursuivons sur cette question.

En 1933, nous avons décrit sous le nom de « faisceau hypothalamo-hypophysaire » un trousseau de fibres reliant l'hypothalamus à l'hypophyse. Ces

fibres se terminent, non seulement dans le lobe postérieur de l'hypophyse, mais également dans le lobe intermédiaire et dans la pars tuberalis. Il s'agit de voies nerveuses essentiellement excito-sécrétoires dont les fibres présentent des terminaisons interépithéliales et intraépithéliales en bouton.

Mais aucune fibre ne nous a semblé aboutir dans le lobe antérieur



Fig. 1. — Ilot glandulaire, dans le lobe nerveux de l'hypophyse du chien, avec terminaisons nerveuses intracellulaires.
_a_, cellules glandulaires ; — _b_, terminaison nerveuse ; — _c_, tissu fibrillaire du lobe postérieur ; — _d_, terminaison nerveuse. Méthode de Cowdry. (Gross. 550) (in _Tr. de Physiologie_, IV, article de Roussy et Mosinger.)

de l'hypophyse auquel sont dévolues des fonctions particulièrement importantes : fonctions gonadotrope, somatotrope (ou régulatrice de la croissance), thyréotrope, pancréatrope, surrénalotrope et diabétogène. Ces différentes fonctions du complexe glandulaire hypophysaire paraissaient donc échapper, jusqu'ici, au contrôle de l'hypothalamus ; elles semblaient uniquement réglées par le ganglion cervical supérieur (système orthosympathique), contrairement aux autres lobes de l'hypophyse qui sont sous une

double dépendance : celle du système orthosympathique (fibres provenant du ganglion cervical supérieur) et du système parasympathique encéphalique (faisceau hypothalamo-hypophysaire). Dans l'interprétation des

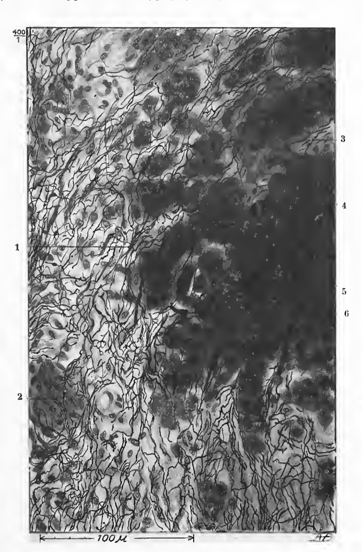


Fig. 2. — Pénétration des voies hypothalamo-hypophysaires dans la zone de transition et le lobe antéricur. (Gross. 400.)

1) faisceau hypothalamo-hypophysaire ; — 2) ilot épithélial situé dans le lobe postérieur ; — 3) fascicule passant dans le lobe antérieur ; — 4) épaississement réticulé des fibres nerveuses ; — 5) zone de transition en contiouité avec le lobe antéricur.

syndromes hypothalamo-hypophysaires, cette notion avait son importance.

Dans des publications précédentes (1935), nous avons admis que les troubles antéhypophysaires consécutifs aux lésions hypothalamiques s'expliquent par l'existence d'un circuit nerveux à long trajet. Il est lo-

gique, en effet, d'admettre l'existence de centres médullaires hypophyso-régulateurs préganglionnaires placés eux-mêmes sous la dépendance de l'hypothalamus, par l'intermédiaire du faisceau hypothalamo-médullaire que nous avons étudié à la suite de Beattie, Browe et Long et dont les cel-

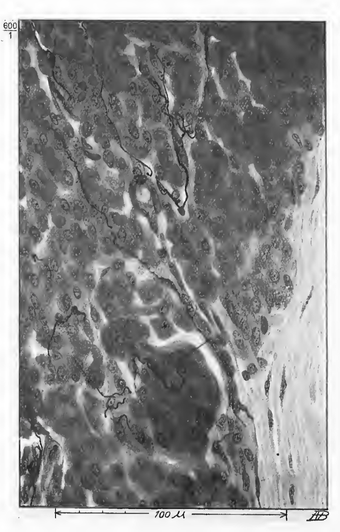


Fig. 3. — Le trajet et le mode de terminaison des fibres hypothalamo-antéhypophysaires. (Gross. 600.)

lules d'origine constitueraient des centres hiérarchiquement supérieurs.

Mais un tel circuit ne constitue, dans sa partie effectrice, qu'une voie purement orthosympathique. Il paraît donc difficile d'admettre, du point de vue de la systématisation de l'appareil neurovégétatif, que seul le lobe antérieur soit dépourvu d'une innervation parasympathique. Nous avions bien signalé, en 1935, que le faisceau hypothalamo-hypophysaire envoie des fibres à la zone de transition (entre le lobe antérieur, le lobe in-

termédiaire et la pars tuberalis), mais ces fibres paraissaient être très rares.

En 1938, nous avons émis l'hypothèse que le lobe antérieur était innervé par les voies parasympathiques péricarotidiennes, lesquelles proviennent d'après St. Cobb et Fiesinger (1932), Chorobsky et Penfield (1932) du nerf

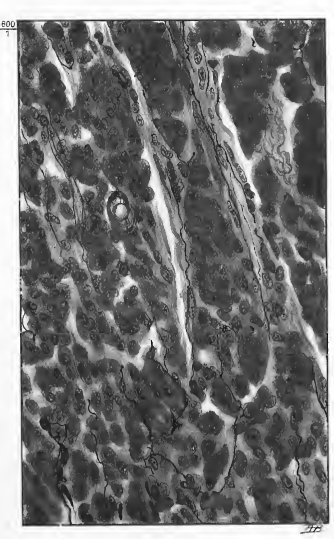


Fig. 4. — Le trajet et le mode de terminaison des fibres hypothalamo-antéhypophysaires. (Gros. 600.)

intermédiaire de Wrisberg et passent par le grand nerf pétreux superficiel et le ganglion géniculé (composante parasympathique d'origine faciale du plexus carotidien). Mais ce système parasympathique facial ne semble pas intervenir dans la fonction gonadotrope de l'hypophyse, car la stimulation du ganglion géniculé ou la section des deux nerfs faciaux ne déterminent pas de troubles génitaux (Hair et Mezen, 1939).

Or, l'on sait que les lésions hypothalamiques peuvent entraîner des troubles génitaux importants, tels que le syndrome adiposo-génital (Camus et Roussy), de même que la stimulation expérimentale de l'hypothalamus provoque l'ovulation (Hill et Parkes).

Ces aetions eorrélatives neurogènes s'expliqueraient faeilement par l'existenee de voies hypothalamo-antéhypophysaires direetes. Et l'existenee de telles voies feraient aussi eomprendre le rôle joué par les stimulations optiques dans la fonetion gonadotrope du lobe antérieur de l'hypo-

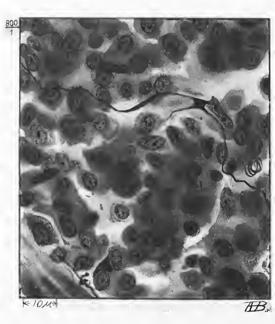


Fig. 5. — Epaississement neurofibrillaire dans le lobe intermédiaire. (Gross. 800.)

physe (Y. Benoit, Bissonette). Les voies optiques présentent, en effet, des eonnexions avec les centres excito-sécrétoires de l'hypothalamus (faiseeau rétino-tangentiel). La fonction gonadotrope appartenant uniquement au lobe antérieur, il était logique d'admettre que les stimulations optiques se répereutent directement sur ee lobe par l'intermédiaire du faisceau hypothalamo-hypophysaire, lequel provient des noyaux végétatifs en eonnexion avec les voies optiques.

Certains auteurs ont tourné cette diffieulté : ils admettent que les nerfs aboutissant au lobe postérieur peuvent entraîner seeondairement, par un méeanisme hormonal, une « aetivation » du lobe antérieur (Hinsey et Markee, 1932), mais eette hypothèse ne repose encore sur aucune donnée histologique préeise.

De nouvelles reeherches étaient devenues nécessaires pour éclaircir eette question, d'autant plus que l'absence de toute innervation para-

sympathique du lobe antérieur devait être prise en considération, non seulement dans l'interprétation des troubles corrélatifs antéhypophysaires, mais également dans celle des syndromes neurogènes posthypophysaires.

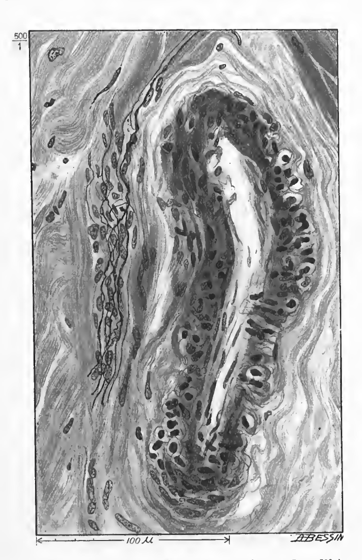


Fig. 6. — Plexus périvasculaire dans la capsule hypophysaire. (Gross. 500.)

C'est ce qui résulte notamment de l'important travail de Fisher, Ingram et Ranson (de Chicago) publié en 1938. Pour ces auteurs le diabète insipide expérimental survient chaque fois que les noyaux supraoptiques ou le faisceau hypothalamo-hypophysaire sont lésés. En se basant sur le fait qu'aucune fibre du faisceau hypothalamo-hypophysaire n'aboutit au lobe antérieur, les auteurs américains pensent que le diabète insipide consécutif

aux lésions expérimentales ou pathologiques de l'hypothalamus est dû à une inhibition paralytique de la fonction antidiurétique du lobe postérieur de l'hypophyse avec prédominance fonctionnelle du lobe antérieur, qui est doué d'une fonction diurétogène (Hann, 1919). Mais une telle interprétation soulèverait de sérieuses objections au cas où la réalité des voies hypothalamo-antéhypophysaires serait démontrée.

En 1938, Rasmussen a consacré à l'innervation de l'hypophyse humaine (imprégnée par les méthodes de Cajal, de Golgi, de Larsell et de Bodian),

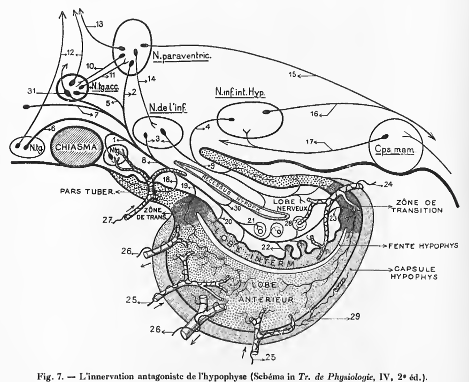


Fig. 7. — L'innervation antagoniste de l'hypophyse (Schéma in *Tr. de Physiologie*, IV, 2e éd.).

1. — Faisceau supraoptico-hypophysaire (préoptico-hypophysaire des vertébrés inférieurs); 2. — Faisceau paraventriculo-hypophysaire ; 3. — Faisceau infundibulo-hypophysaire ; 4. — Faisceau tubéro-hypophysaire ; 5. — Faisceau supraoptico-hypophysaire accessoire ; 6. — Faisceau tangentio-hypophysaire supratractal ; 7 — Faisceau optico-hypophysaire des mammifères ; 8. — Contingent antérieur du faisceau hypothalamo-hypopbysaire ; 9. — Contingent postérieur du faisceau hypothalamo-hypophysaire ; 10. — Faisceau paraventriculo-tangentiel ; 11. — Faisceau tangentio-paraventriculaire ; 12. — Faisceau tangentio-épithalamique et épiphysaire ; 13 — Faisceau paraventriculo-épithalamique et épiphysaire ; 14. — Faisceau paraventriculo-infundibulaire ; 15 — Contingent paraventriculaire des voies hypothalamiques descendantes ; 16. — Contingent tubérien des voies hypothalamiques descendantes ; 17. — Faisceau mamillo-hypothalamique et tangentiel ; 18. — Fibre bypothalamo-tubérale du faisceau hypothalamo-hypophysaire ; 19. — Fibre allant à la zone de transition et au lobe antérieur (fibre hypothalamo-antéhypophysaire) ; 20. — Fihres allant au lobe intermédiaire (hypothalamo-intermédiaire) ; 21. — Fibre allant à un îlot de pituicytes périvasculaires : 22. — Fibre allant à un îlot glandulaire intranerveux ; 23. — Fibra allant à la zone de transition et au lobe antérieur ; 24. — Voie orthosympathique périvasculaire périartériella allant au lobe postérieur et au lobe intermédiaire ; 25. — Voia orthosympathique périartérielle allant à la capsule hypophysaire et au lobe antérieur ; 26. — Voie orthosympathique périveineuse allant au lobe antérieur ; 27. — Fibre accompagnant un vaisseau se rendant à la tige de l'hypothalamus ; 28. — Ilot des pituicytes recevant una fibre parasympathique ; 29. — Fibre capsulaire ; 30. — Fibre à destination épendymaire ; 31. — Cellule bipolaire du noyau tangentiel. (Roussy et Mosinger).

une importante étude. D'après cet auteur, de nombreuses fibres aboutissent au lobe intermédiaire, tandis que « quelques fibres passent du lobe nerveux

à travers la zone intermédiaire au lobe antérieur, mais elles ne s'y étendent que peu profondément et leur nombre est négligeable. » L'auteur américain conclut que l'existence de fibres sécrétoires pour le lobe antérieur est très problématique et que les fibres nerveuses que l'on peut réussir à y déceler proviennent uniquement du système périvasculaire. Les quelques fibres dont parle Rasmussen sont comparables à celles que nous avions signalées dans la zone de transition, en 1935.

Au cours de recherches récentes, nous avons pu suivre un contingent de fibres qui se rend du faisceau hypothalamo-hypophysaire au lobe antérieur de l'hypophyse.

Pour cette étude, nous nous sommes adressés à l'hypophyse de bœuf prélevée en totalité avec sa capsule et avec la fente hypophysaire. L'organe frais a été découpé en tranches vertico-sagittales qui, après fixation au formol (8 jours), sont débitées en coupes sériées, à la congélation. Ces coupes ont été imprégnées à l'argent, suivant les méthodes de Bielschowsky-Gross-Schultze et de Reumont.

La série des coupes sagittales les plus latérales (les plus externes) a été la plus instructive. Sur ces coupes, en effet, la fente hypophysaire, interposée entre le lobe intermédiaire et le lobe antérieur — et qui semblait s'opposer à la pénétration des fibres hypothalamo-hypophysaires dans le lobe antérieur — fait défaut. Le lobe nerveux et la tige pituitaire se mettent ici en rapports immédiats avec la zone de transition entre la pars tuberalis, le lobe antérieur et le lobe intermédiaire. Ainsi, sur les coupes où l'imprégnation est particulièrement réussie, on peut suivre sans difficulté, et sur un assez long trajet, la pénétration dans la zone de transition et dans le lobe antérieur, de petits fascicules et de fibres isolées. Sur leur trajet onduleux les fibres, qui ont pénétré dans le lobe antérieur, présentent souvent des varicosités latérales, des épaississements en fuseau, des renflements volumineux, triangulaires ou quadrangulaires formés de réticules neuro-fibrillaires. Ces réticules constituent parfois la terminaison de la fibre nerveuse ; d'autres fois celle-ci se termine par un bouton interépithélial ou intra-épithélial.

Le faisceau hypothalamo-hypophysaire comporte donc un contingent de fibres hypothalamo-antéhypophysaires qui conduit à admettre, contrairement à l'opinion de Fisher, Ingram et Ranson, une répercussion directe des lésions de ce faisceau sur le fonctionnement du lobe antérieur de l'hypophyse.

***

Au cours de nos recherches nous avons pu, par ailleurs, compléter les constatations que nous avions faites en 1933, chez le chien, sur l'innervation du lobe intermédiaire, de la pars tuberalis et des îlots épithéliaux intranerveux.

Chez le bœuf, l'innervation de la pars tuberalis est particulièrement

abondante et apparaît sous forme d'un réseau intratrabéculé avec terminaisons inter- et intraépithéliales.

Dans le lobe postérieur de l'hypophyse, nous avons réussi à mettre en évidence des terminaisons en bouton, en contact avec les cellules propres du lobe postérieur. Celles-ci s'ordonnent souvent autour des capillaires, sous forme palissadique ; le lobe postérieur revêt ainsi l'aspect caractéristique d'une glande endocrine. Nous avons insisté ailleurs sur le caractère élaborateur (mélano-formateur) des cellules posthypophysaires (pituicytes de Bucy) que nous appelons « posthypophysocytes » par opposition aux épiphysocytes. Ainsi le lobe nerveux de l'hypophyse apparaît, au même titre que l'épiphyse, comme une glande neuro-ectodermique, placée sous l'influence excito-sécrétoire du faisceau hypothalamo-hypophysaire.

L'étude de la capsule hypophysaire et des vaisseaux afférents et efférents de la glande nous a montré encore que les plexus nerveux périvasculaires pénètrent aussi bien dans le lobe nerveux que dans les autres lobes hypophysaires. Ainsi, chaque lobe possède une [innervation antagoniste dont les nerfs parasympathiques proviennent de l'hypothalamus, tandis que les nerfs orthosympathiques proviennent du ganglion cervical supérieur par les plexus périvasculaires.

Importance physiologique et physio-pathologique. — Les notions histophysiologiques concernant l'innervation hypophysaire, que nous venons d'exposer, donnent des aperçus nouveaux sur l'interprétation de la physio-pathologie corrélative de l'hypophyse et l'interprétation physiologique du lobe postérieur.

Au début de ce travail, nous avons rappelé les difficultés que rencontrent l'interprétation des réflexes antéhypophysaires et les syndromes corrélatifs neurogènes pituitaires.

L'existence des voies parasympathiques hypothalamo-antéhypophysaires vient combler cette lacune. Elle montre tout d'abord qu'une lésion hypothalamique intéressant les centrese xcito-sécrétoires de l'hypophyse peut entraîner un syndrome adiposo-génital corrélatif, par inhibition neurogène des fonctions gonadotropes et lipido-régulatrice du lobe antérieur.

L'existence des voies hypothalamo-antéhypophysaires explique aussi les réflexes antéhypophysaires d'origine sensitivo-sensorielle (olfactive, optique, gustative, acoustique, etc...) qui présentent une importance considérable.

On sait notamment le rôle des excitations optiques sur la fonction gonadotrope. Ce phénomène semble dû, en partie, à une action directe des radiations lumineuses sur le tissu antéhypophysaire, mais il faut admettre également l'existence d'un réflexe optico-antéhypophysaire, dont la voie afférente correspond au faisceau rétino-tangentiel, tandis que la voie efférente est représentée par le faisceau hypothalamo-antéhypophysaire décrit dans ce travail.

Certaines réactions hypophysaires pathologiques peuvent être interprétées aussi, grâce à l'existence de voies hypothalamiques aboutissant au

lobe antérieur. C'est le cas notamment des adénomes du lobe antérieur consécutifs aux lésions tubériennes, paratubériennes ou corticales (adénomes corrélatifs).

L'existence de ces voies montre enfin qu'une lésion hypothalamique ne détermine pas nécessairement une dissociation fonctionnelle entre le lobe antérieur et le lobe nerveux, telle que l'admettent Fisher, Ingram et Ranson dans l'interprétation du diabète insipide consécutif à la lésion expérimentale des noyaux supraoptiques ou du faisceau hypothalamo-hypophysaire.

L'hypothèse des auteurs américains, d'après laquelle le diabète insipide consécutif aux lésions expérimentales ou pathologiques de l'hypothalamus serait dû à l'inhibition paralytique de la fonction antidiurétique du lobe postérieur avec prédominance du lobe antérieur diurétogène, ne nous paraît pas devoir être maintenue. Une lésion hypothalamique peut d'ailleurs agir, non seulement par un mécanisme neurohormonal, mais également par un mécanisme nerveux direct. Les expériences anciennes de Camus et Roussy, montrant qu'une lésion tubérienne peut produire le diabète insipide même après hypophysectomie préabable, sont démonstratives à cet égard.

En dernière analyse, l'existence des voies hypothalamo-antéhypophysaires permet d'interpréter, et de façon rationnelle, le jeu réflexe de l'hypophyse. Cette notion nouvelle doit être prise en considération dans l'interprétation du mécanisme pathogénique des syndromes hypothalamo-hypophysaires.

ASSOCIATIONS ANATOMO-CLINIQUES :

DÉGÉNÉRESCENCE PIGMENTAIRE PALLIDO-NIGRIQUE (HALLERVORDEN-SPATZ) ET ENCÉPHALITE LÉTHARGIQUE CHRONIQUE (1)

PAR

LUDO VAN BOGAERT

Dans un travail précédent, avec Clovis Vincent (1), nous avons, à propos d'une observation personnelle de la maladie d'Hallervorden-Spatz, fait une revue critique de la littérature existante.

Le cas que nous apportions alors était une forme pure de la maladie : la dégénérescence était limitée au pallidum et à la zone réticulée de la substance noire.

Depuis cette publication, aucun cas anatomique nouveau typique n'a été publié à notre connaissance. Un cas atypique a été publié par Meyer et Earl (5) : état dysmyélinique et sclérose du pallidum, atteinte du corps de Luys latéral et de la zone réticulée du locus niger, une certaine gliose de la capsule du noyau rouge, du champ de Forel et des régions sous-épendymaires. Le noyau dentelé et la substance blanche cérébelleuse montraient en outre une gliose inégale et il y avait une sclérose des deux olives sans démyélinisation importante. Le pigment vert typique existait dans le pallidum. Le travail de Helfand (2) concerne le cas qu'il avait publié antérieurement. Le cas suivant est beaucoup plus complexe : la *combinaison d'affections extrapyramidales* qu'on y observe est d'un grand intérêt parce que chacune d'elles comporte une image anatomique particulière.

Edg. Ruyssev, 32 ans. — Le début de l'affection remontait au mois de juin 1926. Il fit alors une période de *grippe* avec *diplopie* d'une durée de quatre semaines, avec des vomissements répétés et une confusion mentale légère. La fièvre dura pendant dix jours.

Les premiers signes du *parkinsonisme* apparurent en 1931.

Il entre dans notre service, la première fois, en juin 1931.

(1) Travail du Laboratoire d'anatomie pathologique de l'Institut Bunge (Berchem, Anvers).

Premier examen : *parkinsonisme* typique mais *extraordinairement rigide* avec de *grands spasmes d'ouverture de la bouche et de propulsion de la langue, apparaissant de manière rythmique,* toutes les deux minutes, vers quatre heures du soir, pour cesser vers dix heures ou plus tôt. Pas de tremblement. Pas de troubles de la déglutition. Salivation intense.

Alors que les premiers signes du parkinsonisme apparurent en avril 1931, en novembre de cette même année le patient était complètement rigide et incapable de se nourrir seul. Le spectacle des grands mouvements de la bouche et de la langue était si pénible qu'aucune infirmière ne voulait demeurer auprès de lui ! Certains de ces *spasmes*

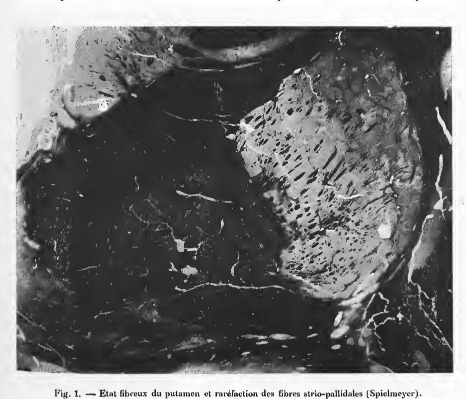


Fig. 1. — Etat fibreux du putamen et raréfaction des fibres strio-pallidales (Spielmeyer).

d'ouverture duraient plus longtemps que d'autres et s'accompagnaient d'une *cyanose* du visage.

Deuxième examen (du 8 au 26 août 1933). — Le malade nous est ramené dans un état des plus misérables. Il est amaigri à l'extrême. Les membres supérieurs sont animés d'un *tremblement intense.* Oreiller psychique. La face est réellement « huilée » et *tout le corps*, en dépit de la cachexie, *est d'une teinte rouge-homard* avec des périodes de pâleur. Ces bouffées de chaleur générale s'accompagnent d'une sudation profuse. *La déglutition est devenue impossible, tout mouvement de déglutition entraînant de violents spames péribuccaux, pharyngiens, buccaux* et *des abaisseurs des mâchoires* au cours desquels le malade se cyanose et menace d'asphyxier.

Les membres inférieurs sont en demi-flexion-adduction.

Les membres supérieurs présentent des *déformations grossières des mains* rappelant le rhumatisme chronique grave.

Pas de signes pyramidaux.

Pas de crises oculogyres.

La salivation est demeurée intense et continue.
Il meurt brusquement le 26 août 1933.

Au point de vue clinique, ce syndrome parkinsonien avec tous les caractères des syndromes parkinsoniens postencéphalitiques présente cependant les qualités suivantes :

1° une *installation extraordinairement rapide* qui atteint en cinq mois à

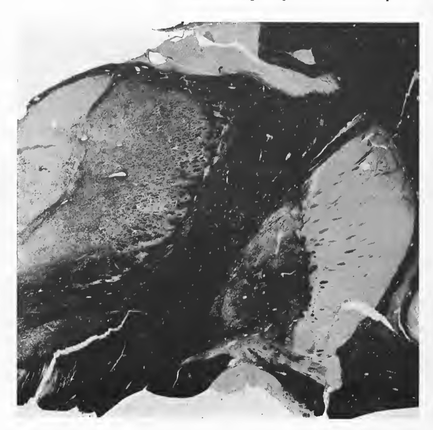


Fig. 2. — Démyélinisation irrégulière du pallidum et diffuse du putamen avec traces d'état fibreux (Spielmeyer).

un *degré de rigidité* qu'on ne voit habituellement qu'au bout de deux ou trois années ;

2° l'apparition dès le début de *spasmes des abaisseurs* de la mâchoire, rappelant ceux présentés en 1926 par P. Borremans, s'accompagnant plus tard de *mouvements de propulsion de la langue rythmiques* comme dans une de nos observations avec R. Nyssen et finissant par revêtir, à la fin, le caractère de *véritables accès de contracture tonique de la musculature péri-bucco-pharyngée*, comme dans le cas étudié avec Clovis Vincent ;

3° l'existence de *crises de vaso-dilatation généralisée* avec sudation intense, sans hyperthermie, proches de celles que nous avons décrites avec

P. Borremans, sous le nom de « crises végétatives paroxystiques d'origine centrale » (5).

Aucune de ces particularités ne permettait toutefois d'exclure ce cas du cadre des syndromes postencéphalitiques habituels ni de croire à une affection différente.

Examen histo-pathologique. — L'écorce et la substance blanche cérébrale ne montrent pas d'altérations particulières. Le noyau caudé et le putamen ont leur densité cellulaire normale. Sur les coupes myéliniques, on note un *état fibreux dans la partie antéro-externe du putamen* (fig. 1), mais le caudé est intact. La gliofibrose dans les coupes par la

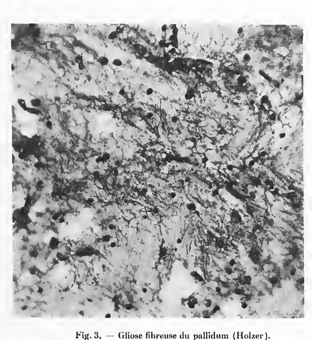


Fig. 3. — Gliose fibreuse du pallidum (Holzer).

méthode de Holzer n'est certainement pas anormale à ces niveaux. Dans les parties les plus antérieures, le *pallidum* a sa densité normale, il n'en est pas de même dans les parties les plus caudales de ce noyau. On observe ici une *démyélinisation diffuse prédominant sur le segment interne et les deux tiers dorsaux du segment externe* (fig. 2). A cette raréfaction répond sur les coupes par la méthode de Holzer une gliose nette surtout du segment interne (fig. 3). Les cellules pallidales du segment interne sont légèrement éclaircies, et leurs éléments les plus médians sont cernés de *masses de pigment vert.* Le corps de Luys, les champs de Forel, la couche optique ont une structure normale ; quelques cellules sont cependant ballonnées et contiennent un globe clair. Il y a une gliose sous-épendymaire extrêmement dense au niveau du troisième ventricule et de l'aqueduc de Sylvius et même au niveau du plancher du quatrième ventricule.

La substance noire présente la *lésion typique de l'encéphalite léthargique* : la zone compacte a pratiquement disparu. Les cellules restantes sont atrophiées avec disparition de leur mélanine. On observe des cellules ballonnées présentant des réactions chromatolytiques. En dehors des cellules, des grains de mélanine sont dispersés dans la substance fondamentale ou dans les éléments gliaux (pl. I, fig. 1). Avec la méthode de Holzer, la fibrogliose est bien visible, mais elle n'atteint pas le degré qu'on observe dans d'au-

tres cas d'encéphalite léthargique. Les nodules gliaux s'observent au voisinage de légères infiltrations lympho-plasmocytaires intraadventitielles.

Le pigment vert du pallidum se retrouve encore plus abondamment dans les zones réticulée et compacte de la substance noire (pl. I, fig. 1).

Les noyaux de la calotte ponto-bulbaire contiennent çà et là quelques cellules ballonnées, mais les formations pigmentaires sont intactes.

Le cervelet semble intact sur les coupes myéliniques. En réalité, sur les coupes par la méthode de Holzer, on voit une *gliose* certainement *anormale de l'axe blanc* aussi bien de l'hémisphère que des lamelles (fig. 4). Les noyaux dentelés sont raréfiés par foyers, dont quelques-uns montrent une gliose de remplacement. Les cellules dentelées comme les cellules de Purkinje montrent par places des lésions de chromatolyse, à d'autres



Fig 4. — Lésions typiques de l'état pigmentaire au niveau du pallidum (Nissl).

endroits une surcharge lipoïdienne intense. Cette dernière ne peut pas être considérée avec certitude comme pathologique.

Nous trouvons donc juxtaposés, dans ce cas, les lésions suivantes :

1° un *état fibreux du putamen* ;

2° un *état pigmentaire pallido réticulo-nigrique* (V. fig 5) *typique avec démyélinisation et gliose franche de certaines régions du pallidum* ;

3° une *atrophie avec gliose de la substance noire* avec cellules ballonnées, caractéristique d'une encéphalite léthargique chronique, mais sans

LÉGENDE DE LA PLANCHE

Planche I. — Fig. 1. — Débris mélaniques indiquant l'emplacement des cellules nigriques disparues. Présence de globes de pigment vert et de granulations de ce même pigment vert dans les cellules gliales. Zone compacte du Locus Niger (Nissl).

Fig. 2. — Zone compacte du Locus Niger témoin (Nissl).

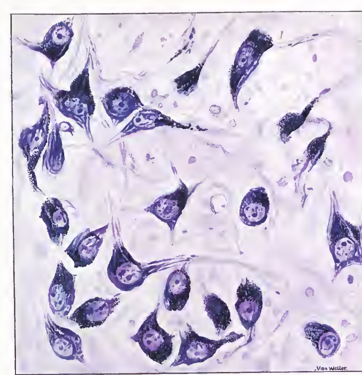
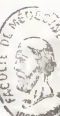



Fig. 2



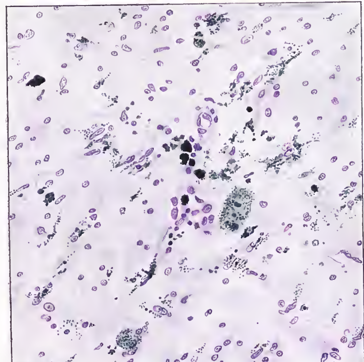


Fig. 1

lésions neurofibrillaires d'Alzheimer. Au niveau de ce noyau, la désintégration est encore en cours, ainsi que le montrent les périvascularites fraîches.

Au point de vue cytologique, nous y observons :

1° les globes verts, parfois granuleux, parfois homogènes du pigment d'Hallervorden-Spatz qu'on ne peut pas confondre avec les granulations mélaniques résultant des désintégrations cellulaires des formations à pigment (v. pl. I, fig. 1 et fig. 5) ;

2° les inclusions cellulaires arrondies ou ovoïdes que Helfand a bien décrites dans son cas, comme boursouflant les cellules (fig. 6).

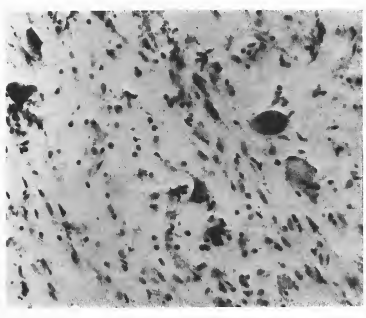


Fig. 5. — Juxtaposition de la désintégration mélanique et de l'état pigmentaire dans la zone compacte du locus niger.

Il reste une troisième lésion qu'il est impossible de rattacher à l'une des deux précédentes : c'est la gliose de la substance blanche cérébelleuse et les altérations des noyaux dentelés (fig. 7) rappelant celle qu'on observe dans les états vasculaires.

***

Ce cas occupe au point de vue clinique une situation particulière. Il n'est pas familial. L'enquête a pu être faite et montre que les cinq autres enfants sont en bonne santé. Le début par la démarche en varo-équinisme si typique dans les cas de Kalinowsky (6), de Clovis Vincent, faisait défaut, ainsi que les mouvements choréo-athétosiques. Le fond d'œil était normal. Le tableau final comportait toutefois les crises de contracture si dramatiques du film de Clovis Vincent. La rigidité a dominé tout le ta-

bleau clinique de la période d'état : cette rigidité avait le caractère du parkinsonisme le plus classique.

Au point de vue anatomique : le pigment vert est plus abondant dans la substance noire que dans la substance réticulée et le pallidnm, ce qui n'est pas signalé dans les autres cas.

A côté de la présence d'un pigment anormal, Kalinowsky et Helfand ont signalé la dépigmentation des centres à mélanine, sans atteinte de leurs cellules : substance noire et locus cœruleus. Cette dépigmentation de la substance noire s'accompagne, dans notre cas, d'une disparition des

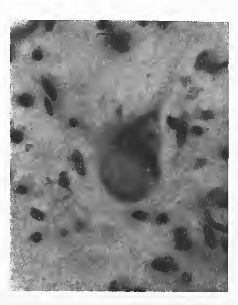


Fig. 6. — Inclusions globoïdes des cellules de la zone réticulée (Nissl).

éléments cellulaires absolument semblable à celle de l'encéphalite léthargique, alors que le locus cœruleus est intact.

Le trouble du métabolisme, invoqué par certains auteurs et dont le pigment vert serait le témoin, atteint, ainsi, son maximum, là ou la dépigmentation par atteinte du parenchyme est la plus avancée.

Le fait que nulle part ailleurs que dans la substance noire, on ne trouve de lésions typiques d'une encéphalite léthargique, ne suffit pas à mettre ce diagnostic en doute, car cette lésion peut être la seule signature décelable du processus, à la période des séquelles. D'ailleurs, l'histoire et l'aspect clinique étaient typiques.

Dans aucun autre cas de notre série (19 *cas*), *ni dans la littérature nous n'avons vu signaler ce pigment vert dans l'encéphalite chronique. C'est la raison pour laquelle nous ne rattachons pas l'état pigmentaire à cette maladie et le considérons comme résultant d'une association morbide.*

Reste à discuter maintenant auquel des deux complexes pathologiques

il faudrait rattacher l'état fibreux du putamen, l'état dysmyélinique du pallidum et la gliose de la substance blanche cérébelleuse avec les altérations dentelées.

L'état fibreux du putamen a été décrit par Ivan Bertrand et Chorotscko, ici même, dans des cas de parkinsonisme postencéphalitique et rattaché par ces auteurs au processus fondamental. Nous ne l'avons pas vu signaler à notre connaissance dans la maladie d'Hallervorden-Spatz. Seule, une

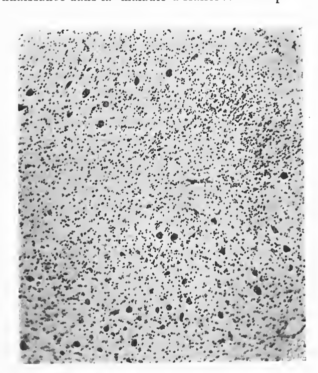


Fig. 7. — Gliose des lamelles cérébelleuses à renforcement périvasculaire (Holzer).

atteinte cellulaire du putamen (grandes cellules) avec gliose fut signalée dans le cas de Kalinowsky.

L'état dysmyélinique du pallidum a été observé dans la maladie d'Hallervorden-Spatz, mais il n'est pas caractéristique de cette affection et les rapports entre les états pigmentaire et dysmyélinique ne sont pas éclaircis. Cet état dysmyélinique ne peut pas, à notre avis, être rattaché à l'encéphalite chronique.

Sans doute, Jakob a-t-il signalé dans cette maladie un éclaircissement du segment interne, Ivan Bertrand et Gabrielle Lévy ont-ils observé de petits foyers dans le noyau lenticulaire rappelant les états lacunaires, mais, dans aucun cas de notre série, nous n'avons observé une atteinte aussi importante au point de vue myélinique et glial. De même, la fibrogliose de la substance blanche cérébelleuse n'est pas explicable par la seule absence de quelques cellules de Purkinje, et nous ne l'avons pas

vue dans nos autres cas d'encéphalite chronique. Seul, Akira Kawata a décrit dans le cervelet d'un encéphalitique un aspect tacheté rappelant l'état marbré, et G. Lévy un amincissement des lamelles avec une gliose de la couche des grains rappelant les atrophies séniles. Ces aspects ne sont pas réalisés ici. Quant aux altérations du noyau dentelé, elles sont d'ordre vasculaire, s'il faut en croire Dabroswki, le parkinsonisme encéphalitique comporterait dans certains cas, même chez des individus jeunes, des dégénérescences vasculaires du type sénile, aussi bien au niveau du cerveau que du tronc cérébral. Il n'y a rien d'étonnant dès lors à retrouver ici des lésions que nous considérerions comme banales chez un individu plus âgé. Bref, si l'on veut rattacher l'état dysmyélinique et la gliose axiale cérébelleuse à la maladie d'Economo, nous sommes ici en présence d'un cas tout à fait exceptionnel, en tout cas, unique dans notre série.

Nous serions plus enclins, sans pouvoir en faire la preuve, à admettre que ce névraxe ébranlé par une grave atteinte nigérienne d'origine encéphalitique, présente une fragilité particulière d'une série d'appareils extrapyramidaux connectés avec ce même centre. *L'état dysmyélinique du pallidum, l'état pigmentaire pallido-réticulé et la gliose axiale cérébelleuse ne seraient ainsi que des altérations coordonnées à l'atteinte nigérienne, altérations non spécifiques et évoluant, une fois amorcées, pour leur propre compte.*

Nous attachons d'ailleurs moins d'intérêt à cette interprétation hypothétique qu'aux faits cliniques et pathologiques réunis dans ce cas et qui en justifient la publication.

BIBLIOGRAPHIE

1. Clovis Vincent et Ludo van Bogaert. Contribution à l'étude du syndrome du globe pâle. La dégénérescence progressive du globe pâle et de la portion réticulée de la substance noire. *Revue neurologique*, 1936, t. LXV, n° 5, p. 921-959.
2. Helfand : Status pigmentatus. *Journal of Nervous and Mental Diseases*, 1935, t. LXXXI, n° 6, p. 662-675.
3. R. Nyssen et Ludo van Bogaert. Mouvements bradysyncinétiques de la langue, crampes toniques labio-palato-pharyngées, cervicales, et troubles respiratoires dans le parkinsonisme postencéphalitique. *Journal Belge de Neurologie et de Psychiatrie*, 1925, t. XXV, n° 6, p. 386-400.
4. P. Borremans et Ludo van Bogaert. Syndromes végétatifs paroxystiques d'origine centrale dans les séquelles postencéphalitiques. *La Presse médicale*, 1936, t. II, n° 54. p. 1091-1094.
5. A. Meyer et Earl. Studies on lesions of the basal ganglion mental in defectives. A case of etat dysmyélinisé. *Journal of Mental Sciences*, 1936, t. LXXXII, n° 341, p. 798-811.

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS

Séance du 9 novembre 1939.

Présidence de M. MONIER-VINARD, Président

SOMMAIRE

Nécrologie

Allocution de M. Monier-Vinard, *Président de la Société,* **à l'occasion du décès de Harvey Cushing.**

Mes chers Collègues,

Il y a quelques semaines les journaux nous ont annoncé la triste nouvelle de la mort de Harvey Cushing survenue à l'âge de soixante-dix ans. Malgré le foisonnement des récits d'entreprises barbares et d'actes héroïques faisant la matière du drame européen que nous vivons, la presse française se devait de faire connaître à tous la disparition d'un homme dont on peut se dire, sans aucune exagération, qu'il fut un grand artisan du progrès humain.

N'était-il pas en effet opportun, dans les moments où se poursuivent les néfastes entreprises de cruels conducteurs de peuples, de consacrer une pensée d'admiration et de regret au patient génie de celui qui s'appliqua, réussit et enseigna à soulager la plus pitoyable des souffrances humaines.

Le titre de Harvey Cushing à la reconnaissance universelle a été proclamé il y a quelques mois par notre collègue Clovis Vincent ; dans sa leçon inaugurale, cette simple phrase : « Harvey Cushing a été le véritable fondateur de la neurochirurgie moderne ».

Parmi nous il se trouve des voix qui eussent été bien plus qualifiées que la mienne pour évoquer, devant la Société de Neurologie de Paris, le souvenir et l'œuvre de Cushing. Si, en entreprenant cette tâche, je dois m'excuser d'être inférieur à son objet, je puis dire, par contre, que je le fais avec toute la gravité émue que n'importe quel neurologiste doit ressentir, en exprimant un sentiment conjugué d'admiration et de gratitude à l'égard de celui qui nous donna un efficace et nouveau moyen d'action thérapeutique — et qui, d'autre part, a si abondamment enrichi la connaissance neurologique.

Au début de sa carrière, Harvey Cushing s'appliqua d'abord à la pratique de la chirurgie générale. Il était l'élève d'Halstedt auprès duquel il avait acquis la discipline de la technique opératoire et le constant souci d'une hémostase parfaite. Ses diplômes conquis, il fit des voyages d'études en Europe, se rendant auprès des chirurgiens réputés à cette époque pour leur hardiesse et leur originalité. C'est ainsi qu'il s'arrêta longuement auprès de Horsley. Le jeune chirurgien fut intéressé, puis passionné, par l'entreprise de celui qui, après s'être longtemps appliqué aux recherches de physiologie expérimentale, en était venu à pratiquer, avec d'encourageants succès, des opérations sur les centres nerveux de l'homme.

Halstedt avait formé Cushing au point de vue de la technique opératoire; Horsley inspira son avenir neurochirurgical ; et, de plus, il lui enseigna la fertile nécessité de la minutieuse observation clinique.

A partir de ce moment, H. Cushing consacre définitivement sa vie à la pratique de la chirurgie nerveuse. Ne se laissant décourager ni par les difficultés ni par les échecs, il poursuit sans arrêt l'œuvre difficile qu'il avait entreprise. Il était, en effet, soutenu par la force du double principe qui l'a dirigé sans cesse : faire une impeccable analyse clinique, directrice de l'action chirurgicale ; perfectionner sans cesse l'exécution de celle-ci. La rigueur avec laquelle il s'appliquait à suivre ces principes se dégage de toute son œuvre. Quand on lit quelqu'un de ses nombreux ouvrages, dans lesquels il a déposé la riche documentation des observations personnelles qu'il avait accumulées sur un sujet donné, on ne peut qu'admirer le soin avec lequel il édifiait solidement le syndrome clinique de chacun de ses cas, avant d'entreprendre de s'y attaquer chirurgicalement. Les succès et les insuccès sont consignés et analysés ; de la recherche comparative des causes profondes des uns et des autres il s'applique à discerner le sens du progrès à accomplir.

Un neurochirurgien pourrait seul bien dire quelle est l'étendue des perfectionnements techniques dus à Harvey Cushing. L'instrumentation, la

préparation préopératoire, la conduite et l'exécution de l'opération par l'équipe chirurgicale, la méthode dans l'exploration directe des lésions, l'attaque et l'extirpation de celles-ci, les procédés d'hémostase, ceux de la suture de la plaie, la physiopathologie des complications postopératoires, la façon de les prévenir et d'y porter remède..... Tout cela, qui constitue ce qu'il y a de fondamentalement original dans la pratique de la chirurgie des centres nerveux et la différencie de celle des autres organes, tout cela, dis-je, a été acquis par l'effort de l'inlassable persévérance de Cushing. Aussi, Clovis Vincent a-t-il pu justement dire : « Les neurochirurgiens du monde entier, même ceux qu'il n'a pas eus comme élèves, observent et opèrent suivant ses méthodes. »

Ces quelques mots suffiraient pour consacrer le mérite d'un homme, mais celui de Cushing a atteint au delà.

Ce grand neurochirurgien fut aussi un éminent neurologiste. La technique opératoire n'était pas son unique préoccupation. Avant d'agir, il voulait tirer de l'observation les raisons d'entreprendre l'action et de la diriger.

Il consignait minutieusement les symptômes, les interprétait à la lumière des connaissances classiques, et surtout à celle acquise dans ses constatations opératoires personnelles. Si le patient succombait, il demandait à l'autopsie les raisons de cet échec et l'indication des moyens d'obtenir les succès à venir.

En conséquence de cette méthodique et inlassable application, nous sommes redevables à Cushing d'un agrandissement de la connaissance neurologique.

Nous lui devons la descripion définitive des diverses variétés de méningiomes, celle des neurogliomes de l'olfactif et du chiasma optique, celle des gliomes du cerveau et du cervelet, celle des neurinomes de l'acoustique. Certes, il ne faut pas entendre qu'avant Cushing ces diverses variétés de tumeurs n'étaient ni signalées ni décrites. Mais avant lui, les connaissances sur la plupart d'entre elles étaient en quelque sorte éparses dans la littérature, et pour chacune de ces lésions ce sont les formidables statistiques originales constituées par Cushing qui ont permis d'en dégager les caractéristiques symptomatiques fondamentales.

Pour ces diverses catégories de tumeurs on pourrait aisément établir combien fut capitale la participation de Cushing dans leur édification syndromique. Je veux me borner à évoquer son travail sur les neurinomes de l'acoustique. C'était l'un de ses sujets de prédilection. Il lui a consacré un de ses principaux ouvrages que de Martel et Deniker ont magnifiquement traduit en français. Ce livre est édifié sur plus de sept cents observations personnelles. De ce nombre impressionnant de faits Cushing a dégagé, et avec quelle clarté, la formule symptomatique de cette lésion.

Armé d'une telle documentation originale, Cushing eût été autorisé à passer sous silence ce que d'autres avaient pu faire sur le même sujet. Il n'en fit rien pourtant. Cet homme, qui avait sur le neurinome de l'acoustique la plus ample connaissance qui fût au monde, a eu la modestie de

donner comme préface à son livre une splendide observation de Cruveilhier dans laquelle se trouve d'abord relatée l'accumulation progressive des symptômes, puis décrite, avec dessin à l'appui, la lésion anatomique, enfin lumineusement discuté le mécanisme des symptômes périphériques, puis centraux.

En mettant cette observation en exergue à son œuvre propre, et en la commentant avec un respect admiratif, Harvey Cushing, du même coup, rendait un juste hommage au vieil auteur français qui fut l'un des promoteurs de la méthode anatomo-clinique, et, d'autre part, il témoignait de sa foi en cette méthode à laquelle il resta invariablement fidèle.

Je ne saurais énumérer la totalité des publications de Cushing, tant elles sont nombreuses. Pour certaines, qui sont capitales, une mention détaillée serait nécessaire, si, du fait de leur importance, elles n'étaient déjà considérées comme faisant partie des acquisitions définitives de la neurologie classique. Je veux parler de ses travaux relatifs à la physiopathologie de l'hypophyse et de la région hypothalamique. C'est ainsi qu'il a mis au clair nos connaissances sur le syndrome adiposo-génital en le montrant dû au développement d'un adénome chromophobe. D'autre part, il a établi qu'un syndrome nouveau, auquel son nom restera toujours attaché, est lié au développement d'un adénome chromophile. Enfin, son étude sur les cranio-pharyngiomes est venue considérablement accroître nos connaissances sur la pathologie du chiasma et de la région hypophyso-hypothalamique...

Ce neurologiste éminent, ce chirurgien habile, étendait son désir de savoir et de comprendre au delà de la clinique pure. C'est ainsi qu'il voulait toujours connaître la structure des lésions auxquelles il s'attaquait. Et c'est ainsi qu'avec Bailey il a étudié l'histologie des gliomes et essayé d'en faire la difficile classification.

Ailleurs, encore, il a analysé la structure des méningiomes, des tuberculomes, des tumeurs angiomateuses qu'il avait extirpés.

C'est ainsi qu'il savait de ses remarques opératoires et postopératoires faire surgir des conséquences qui devaient se projeter au loin dans le champ de la compréhension physiopathologique. Le plus bel exemple en est, sans doute, ce rapprochement entre ulcère peptique et mésencéphale qu'illumine sa *Balfour Lecture*, de 1932.

Significatif aussi de son sens de l'expérimentation physiologique est ce singulier syndrome parasympathique qu'il déclencha par injection de pituitrine et de pilocarpine dans le ventricule latéral.

Messieurs, l'œuvre de Harvey Cushing est à la fois immense et admirable car elle est celle d'un homme en qui se trouvaient rassemblées la sagacité du neurologiste, la science du physiologiste, l'habileté et l'ingéniosité du chirurgien.

Avec de tels dons, auxquels s'ajoutaient encore ceux de la persévérance dans l'entreprise, et de la hardiesse dans l'action, Harvey Cushing est devenu le fondateur de la neurochirurgie. Bien vite il eut des élèves. Auprès

de lui, se groupe une pléiade de neurochirurgiens américains dont beaucoup sont déjà, eux aussi, devenus des maîtres. Bientôt, de tous les pays du monde, accoururent des hommes qui venaient chercher auprès de lui les inspirations formatrices de leur carrière commençante.

Sa disparition est un deuil pour tous les neurochirurgiens dont, de près ou de loin, il était le Maître. Tous les Neurologistes sont affligés de la mort de celui grâce auquel tant de lésions ont cessé d'être irrémédiables.

Son pays, déjà si riche en hommes éminents dans toutes les branches de l'activité humaine, perd avec lui un de ces novateurs de génie dont les Etats-Unis ont déjà produit un si grand nombre.

A ses parents, à ses élèves, à sa nation, la Société de Neurologie de Paris. exprime la grande part qu'elle prend à leur deuil.

COMMUNICATIONS

Importance du syndrome humoral de Guillain et Barré pour la différenciation précoce du pronostic de deux quadriplégies flasques douloureuses, par M. FAURE-BEAULIEU et Mme NORDMAN.

Le malade que voici vous a déjà été montré par l'un de nous, avec M. Feld en juillet 1938, alors que malade depuis un peu plus d'un mois, il présentait une paralysie flasque des quatre membres, du tronc, de la nuque, et des deux moitiés de la face, bref, de la presque totalité des muscles striés. Nous nous étions crus autorisés, par l'existence d'une dissociation albumino-cytologique bien accusée du liquide céphalo-rachidien, à porter le diagnostic de syndrome de Guillain et Barré, diagnostic ratifié d'ailleurs par M. Barré, présent à notre communication, et à envisager de ce fait un pronostic favorable, malgré les apparences.

L'évolution ultérieure de la maladie a justifié ce pronostic, et nous allons la résumer dans ses principaux traits.

Le 16 décembre, il quitta notre service de Saint-Antoine après 20 séances d'ionisation iodée transmédullaire ; à ce moment il commençait à pouvoir faire quelques pas en s'appuyant sur deux cannes, et la paralysie faciale était considérablement améliorée, l'occlusion des yeux étant presque complète.

Le 29 mars 1939, il se fait hospitaliser de nouveau ; l'amélioration fonctionnelle a encore fait des progrès : la marche est possible, sans canne, il peut s'asseoir facilement, il peut se servir de ses bras et de ses mains pour la plupart des actes courants de la vie ; il n'y a plus trace de paralysie faciale. Les réflexes tendineux sont encore abolis. Il persiste une légère sensibilité à la pression des masses musculaires.

La ponction lombaire montre la persistance de la dissociation albumino-cytologique (9 mois après le début et malgré l'amélioration fonctionnelle progressive) : 1,6 lymphocytes, par mmc., albumine 1 gr. 40 ‰.

Le malade nous quitte après un séjour d'un mois durant lequel le traitement électrique est continué.

Enfin, nous le revoyons ces jours derniers (18 septembre), dans un état de restaura-

tion fonctionnelle presque complète. La marche est normale, parfois gênée par un dérobement des genoux dû à une douleur en éclair parcourant les membres inférieurs. Debout, il se soulève facilement sur la pointe des deux pieds, moins bien sur la pointe d'un seul pied. Les réflexes rotuliens et tendineux ont fait leur réapparition quoique encore très faibles ; aux membres supérieurs, les réflexes ostéotendineux sont encore absents. La force des muscles du tronc est entièrement récupérée. On peut malaxer les masses musculaires des membres, sans réveiller de douleur.

Enfin une ponction lombaire faite le 24 septembre a montré la persistance de l'albuminose (0,70) avec une leucocytose normale (1,4).

En résumé, l'évolution favorable s'est déroulée conformément aux prévisions : dix-sept mois après le début de la maladie, il ne persiste plus qu'une très légère diminution de la force des muscles des extrémités, une abolition des réflexes des membres supérieurs alors que ceux des membres inférieurs ont réapparu ; le stigmate humoral persiste sous forme d'une dissociation albumino-cytologique notable.

Il nous paraît intéressant de confronter avec cette observation celle d'un malade dont l'hospitalisation, par une coïncidence frappante, a été contemporaine de la deuxième hospitalisation du premier malade.

Rém. J..., âgé de 42 ans, chauffeur, entre dans le service le 19 avril 1939 pour une impotence des quatre membres dont le début, remontant à six jours, a commencé par des sensations d'engourdissement douloureux dans les doigts, puis dans les avant-bras ; peu après la marche est devenue roide et douloureuse ; au bout de trois jours la station debout était devenue impossible, et des douleurs intenses et persistantes s'installaient sur la continuité des membres, avant-bras, cuisses et mollets, ainsi que sur la nuque.

A son entrée, on est en présence d'une quadriplégie flasque : le malade peut à peine soulever les talons au-dessus du plan du lit, il ne peut se servir de ses mains pour aucun des actes courants de la vie. L'impotence va en diminuant des extémités aux racines des membres, où elle est toutefois encore très accentuée. Pas de troubles des sphincters.

Les réflexes tendineux sont abolis ; les cutanés plantaires indifférents, les crémastériens normaux, les abdominaux abolis.

La sensibilité objective est normale. Il se plaint de douleurs spontanées dans les masses musculaires des membres, dont la palpation est très pénible.

Les nerfs craniens sont intacts ; le psychisme également.

La ponction lombaire (20 avril) montre une leucocytose normale (1,2 lymphocytes à la cellule de Nageotte) et une albuminose de 0,60 environ ‰, mais en réalité moindre, car l'albumine, très légère, se tasse mal dans le tube ; les réactions de Wassermann, de Weichbrodt et du benjoin sont négatives.

L'état est resté stationnaire pendant environ un mois, puis, le 20 mai, apparaît une amyotrophie nette des éminences thénars et des interosseux qui s'accentuera dans la suite.

Le 1er juin, en même temps qu'une ascension thermique à 39°, se déclare une phlébite droite, puis le 12 juin une congestion pleuro-pulmonaire droite ; celle-ci cède assez vite ; mais surviennent des signes d'atteinte bulbaire : tachycardie et palpitations, dyspnée permanente, troubles de la déglutition.

Le malade meurt le 14 août, sans que l'autopsie ait pu être pratiquée.

En résumé, ce malade a présenté au début un syndrome sensitivo-moteur très analogue à celui de notre premier malade, mais avec un syndrome humoral différent, puisque le liquide céphalo-rachidien ne présentait qu'une ébauche de dissociation albumino-cytologique. L'évolution ulté-

rieure avec amyotrophie et atteinte bulbaire qui devait entraîner la mort, a montré en effet qu'il s'agissait d'une tout autre affection, vraisemblablement d'une poliomyélite antérieure subaiguë.

La comparaison de ces deux observations, que le hasard nous a permis de suivre en même temps, nous semble comporter un enseignement sur lequel il est utile d'attirer l'attention. Le syndrome polyradiculo-névritique peut se présenter au début avec une allure clinique identique qu'il s'agisse de la maladie de Guillain et Barré ou qu'il s'agisse d'une affection autrement grave. La différenciation peut être faite dès le début, avant les divergences d'évolution, par l'examen du liquide céphalo-rachidien : s'il présente une dissociation albumino-cytologique flagrante, le diagnostic de syndrome vrai de Guillain-Barré en découle, ainsi qu'un pronostic favorable ; s'il est normal on ne présente qu'une légère albuminose, toutes réserves s'imposent, nous les avons faites d'emblée, la suite n'a que trop confirmé.

Ainsi donc, mieux vaut un liquide pathologique qu'un liquide normal lorsque se trouve réalisé le tableau clinique qu'ont réalisé presque identiquement, au moins au début, ces deux malades : il y a là un paradoxe de fait dont ils ont fourni l'illustration mutuelle et symétrique.

M. BABONNEIX. — J'ai eu l'occasion de voir, avec M. Maurice-Lévy, une fillette qui avait été prise, assez brusquement, de fièvre et de malaise précédant l'apparition d'une paraplégie flasque. Nous avions donc porté le diagnostic de paralysie infantile. En réalité, il s'agissait d'un syndrome de Guillain-Barré, comme le montra l'hyperalbuminose du liquide céphalo-rachidien, contrastant avec l'absence de toute réaction cellulaire. La malade guérit complètement au bout de quelques mois, ne gardant, de son affection antérieure, d'autre trace qu'une aréflexie tendineuse.

Sur les troubles nerveux de l'avitaminose A. Vraie et fausse « irréversibilité », par G. MOURIQUAND, J. ROLLET, Mme V. EDEL et Mlle A. PAPE.

Les travaux de Mellanby, Hughes, Lienhardt et Aubel, R. Rao, Zimmermann et Cowgill, Cornil et Chevallier (1), etc... ont attiré l'attention sur les troubles et lésions du système nerveux (en dehors des signes oculaires, xérophtalmie, etc.) chez les animaux soumis à l'avitaminose A (chiens, lapins, rats). Ces lésions sont surtout représentées par la dégénérescence myélinique frappant la moelle, les nerfs périphériques, la Ve paire, etc.

Certains auteurs les nient (Wohlbach, Dunkan, Grinker et Kandel), d'autres soulignent leur fréquence, d'autres leur rareté.

Dans des expériences antérieures nous avons parfois rencontré ces trou-

(1) Voir A. CHEVALLIER. Thérapeutique de l'avitaminose A. *Congrès des Médecins de Langue française, Marseille*, octobre 1938. Voir aussi le rapport de E. Mellanby et discussion au IIIe Congrès Neurologique International, Copenhague, 21-25 août 1939.

bles nerveux sans en approfondir l'étude. Par contre, au cours de six séries d'expériences, nous venons, plus récemment, d'étudier avec attention leur séméiologie, leur évolution, leur comportement devant la thérapeutique « spécifique ». Au cours de la première série, 8 rats sur 8 ont présenté des troubles nerveux, 9 sur 9 au cours de la deuxième, au cours des séries 3, 4 et 6, seuls les rats à la carence totale (les autres étant à la carence partielle) les ont présentés. Nous n'en avons pas observé dans la cinquième série. Ces troubles étaient principalement caractérisés par de la parésie ou de la paralysie des pattes postérieures, ou la perte d'équilibre au cours d'une marche difficile, plus rarement par des spasmes localisés à la même patte postérieure, un dos rond, des tremblements.

Le plus souvent ces troubles sont survenus à une période avancée de la carence, alors que depuis longtemps (deux ou trois semaines) s'étaient installés les signes oculaires, puis les signes de dystrophie générale. Pourtant dans la deuxième série ces troubles se sont montrés assez précoces, coïncidant longtemps avec des signes oculaires peu intenses et une conservation relative de l'état général.

* * *

Ce sont les jeunes sujets qui ont été le plus précocement et le plus gravement frappés, la plupart des adultes (au delà de 80-100 grammes), tout en présentant les autres signes de carence, ont échappé à la paralysie.

Au cours de l'avitaminose A chronique (1), nous avons observé les faits suivants. Rappelons d'abord que nous avons obtenu cette avitaminose chronique en alternant les phases de carence et de guérison.

Au cours de ces rechutes ainsi provoquées, les troubles oculaires et ceux de la nutrition générale se montrèrent de plus en plus précoces, comme si leurs tissus étaient de plus en plus sensibles à la privation de vitamine A. Par contre, les rechutes répétées indiquent en général une résistance augmentée du système nerveux à l'action de la carence. Tel jeune sujet guéri de sa paraplégie de primo-carence la renouvellera peu ou pas dans les carences ultérieures. Il est possible que l'âge de l'animal, accru entre les carences et guérisons successives, soit, là aussi, un facteur de résistance du système nerveux. (Nous avons vu que l'adulte fait rarement des troubles nerveux lors d'une primo-carence.)

* * *

Certains auteurs, et en particulier Zimmermann et Cowgill, R. Rao, Wohlbach, ont avancé que ces paralysies de l'avitaminose A ne répondaient pas à l'action thérapeutique de la vitamine A et devaient être

(1) G. Mouriquand, J. Rollet et Mlle A. Pape. Sur l'avitaminose A chronique. *C. R. de l'Académie des Sciences*, 1938, t. CCVI, 8 juin, p. 1763.

considérées comme irréversibles. Nos observations s'opposent à cette conception. Tous nos sujets ont guéri leur paralysie sous l'action de la vitaminothérapie spécifique, mais leur régression s'est toujours montrée des plus tardives, l'amélioration de la paraplégie était survenue dans nombre de cas des semaines après la guérison des signes oculaires et parfois longtemps après la disparition des symptômes de dystrophie générale. Chez tous nos carencés il nous a suffi de prolonger longtemps notre action thérapeutique pour avoir toujours raison des troubles nerveux.

Dans certains cas, particulièrement résistants au carotène, nous nous sommes demandé si une carence du régime en vitamine B1 n'était pas facteur de cette résistance. Cette conception pouvait s'appuyer sur l'abaissement de la chronaxie (12 au lieu de 20 (Morin)), constaté également chez nos pigeons béribériques (G. Mouriquand, G. Morin et H. Edel).

L'injection répétée de fortes doses de vitamine B1 n'a pas amélioré les troubles nerveux qui ont fini par céder à l'action prolongée de la vitamine A. La carence de celle-ci était donc bien seule responsable des troubles nerveux.

Les troubles nerveux de l'avitaminose A ne sont donc pas irréversibles.

Ils présentent une « fausse irréversibilité » (1) qui cède à l'action de fortes doses de vitamine A longtemps prolongées. Leur longue résistance s'oppose à la sensibilité « exquise » des lésions xérophtalmiques vis-à-vis de celle-ci (2).

* * *

En somme, il existe chez l'animal (rat, etc.) soumis à l'avitaminose A, en dehors des lésions oculaires et des troubles généraux classiques (kératinisation des muqueuses, infections, etc.), des manifestations nerveuses principalement du type paraplégique. Les sujets jeunes développent à peu près seuls ces troubles nerveux, qui s'observent rarement chez l'adulte (même présentant les autres signes accentués de l'avitaminose A).

La sensibilité du système nerveux à cette avitaminose s'atténue — sans doute du fait de l'âge — au cours des carences successives.

Les lésions nerveuses tenues par certains pour irréversibles, présentent en réalité une *fausse irréversibilité*. Elles guérissent tardivement par l'action longtemps prolongée du carotène ou de la vitamine A.

Sensibilité du tissu nerveux jeune à la carence en vitamine A, résistance du tissu nerveux adulte, résistance augmentée au cours des carences successives, fausse irréversibilité de ces troubles, tels sont les faits que le clinicien, aussi bien que l'expérimentateur, retiendra.

(1) Cette fausse irréversibilité est à opposer à l'irréversibilité vraie observée dans les formes chroniques de l'avitaminose C, où la vitaminothérapie spécifique prolongée 300 jours et plus n'entraîne pas la régression des lésions d'ostéoses et de périostéoses (G. Mouriquand et M. Dauvergne. Évolution des ostéoses et périostéoses par avitaminose C chronique. *Presse Médicale*, 1938, n° 55, 9 juillet, p. 1081-1082).

(2) Les lésions oculaires deviennent rarement irréversibles ; nous les avons presque toujours guéries alors que la dystrophie générale ne répondait plus à l'action de la vitamine A. Naturellement si les troubles nerveux existent à cette période préterminale, ils ne guérissent plus.

Un signe constant et pathognomonique de la sciatique : le réveil des douleurs par l'injection épidurale, par R. Thurel.

On a cherché de tout temps, et surtout en temps de guerre, un signe qui permette d'affirmer la réalité de la sciatique. Certains signes objectifs, l'abolition de la diminution du réflexe achilléen par exemple, ne laissent aucun doute sur l'atteinte du nerf sciatique, mais ils font souvent défaut.

La douleur provoquée par la pression au niveau des points de Valleix et par les diverses manœuvres d'élongation, dont le malade devine aisément la signification, est sujette à caution. Ayant remarqué, lors des injections épidurales de novocaïne faites dans un but thérapeutique, que les douleurs sont tout d'abord réveillées par l'arrivée du liquide au contact du nerf douloureux, nous utilisons cette méthode comme moyen de diagnostic et, après une pratique déjà longue et sur une grande échelle surtout depuis la guerre à l'Hôpital Militaire Dominique-Larrey, nous sommes en mesure d'affirmer que les renseignements ainsi obtenus apportent avec eux la certitude.

Après avoir demandé au malade quelques précisions sur la topographie et les caractères de ses douleurs, on injecte dans le canal sacré une solution de novocaïne à 1 pour 200, aussi rapidement que possible et jusqu'à concurrence de 40 centimètres cubes.

Si le nerf sciatique est réellement malade, c'est-à-dire hyperexcitable, il réagit à l'ébranlement produit par l'arrivée du liquide par des douleurs identiques aux douleurs spontanées, et par leurs caractères, et par leur siège. On peut être sûr que toutes les douleurs ainsi provoquées appartiennent au sciatique ; chez un malade qui se plaignait d'un point douloureux correspondant à l'articulation sacro-iliaque, le réveil de la douleur par l'injection épidurale permit d'affirmer qu'il avait pour substratum, non pas l'articulation sacro-iliaque, mais le nerf sciatique.

Par contre, si le malade n'accuse qu'une simple distension dans la région sacrée, ce qui est normal, on peut en conclure qu'il n'y a pas de sciatique en évolution, à condition bien entendu d'être certain que la novocaïne a bien été introduite dans le canal sacré ; pour être tranquille à ce sujet, il faut injecter 40 cc. de liquide, l'injection sous la peau d'une telle quantité de liquide ne saurait en effet passer inaperçue.

Addendum à la séance du 4 mai 1939.

A propos des méningiomes latents. Importance majeure de l'examen oculaire. — J. Lhermitte, Th. de Martel et Guillaume (1).

Les constatations des neurochirurgiens permettent chaque jour de prendre une vue plus directe de l'évolution des tumeurs du cerveau et nous

(1) *Communication faite à la séance du 4 mai 1939.*

apportent des preuves sans cesse multipliées que lorsque le malade se décide à consulter un neurologiste, ou encore lorsqu'un accident soudain, imprévisible, se manifeste, déjà le néoplasme compte de longs mois d'existence.

Peu de faits sont plus étranges et plus mystérieux que ceux que nous offre l'évolution des méningiomes de la convexité des hémisphères. Complètement silencieux pendant une période qui a dû être très longue si



Fig. 1. — Méningiome mamelonné ; au centre, un fragment de dure-mère.

l'on en juge d'après le volume de la tumeur lorsque éclatent les premiers symptômes révélateurs, soudain le néoplasme traduit sa présence par une manifestation d'ordre neurologique ou psychique — laquelle peut être éphémère.

Voici, par exemple, une malade observée par l'un de nous.

Agée d'une trentaine d'annécs, elle est prise en pleine santé d'une crise épileptique larvée dans la nuit ; le lendemain le même épisode se reproduit malgré la prise de gardénal. La troisième nuit, même crise plus accusée. Le jour suivant la patiente présente, pour la première fois, une attaque jacksonienne du côté gauche pendant la journée. Au cours de l'examen, vers 18 h., nous assistons à une crise typique de convulsions avec perte complète de la connaissance suivie d'une hémiplégie gauche caractérisée par l'abolition de la motilité du bras et de la jambe, l'exaltation des réflexes tendineux avec clo-

nus du pied, signe de Babinski. La face est déviée vers le côté droit. La température atteint 38°2, la rapidité du pouls correspond à l'hyperthermie. Une ponction lombaire pratiquée immédiatement montre un liquide non hypertendu, clair, d'aspect normal. L'analyse devait le lendemain montrer l'absence d'hypercytose et d'albuminose. Nous portons le diagnostic d'encéphalite de l'hémisphère droit et la malade est soumise à des injections intraveineuses de salicylate de soude tandis que toute médication calmante est supprimée.

En l'espace de quelques jours la situation se modifie, la température revient progressivement à la normale, l'hémiplégie se dissipe et trois semaines après le dramatique incident, la malade peut se lever et marcher correctement.

Huit jours plus tard, nous pratiquons de nouveau un examen complet de la malade encore que celle-ci déclare qu'elle est complètement guérie et qu'elle éprouve seulement une obnubilation passagère de la vision. Mais, dit-elle, c'est fort peu de chose. L'examen le plus attentif ne permet de mettre au jour aucune déviation morbide des fonctions neurologiques et psychiques. On aurait très certainement considéré cette patiente comme guérie si l'examen ophtalmoscopique n'avait pas fait découvrir une stase papillaire œdémateuse des deux papilles.

Opérée deux semaines après cet examen, la malade s'avérait porteur d'un méningiome très important siégeant sur le lobe frontal droit. La malade guérit très rapidement. Le cas que nous désirons de rapporter aujourd'hui est le témoignagne de la nécessité de pratiquer l'ophtalmoscopie même chez des sujets dont l'acuité visuelle est parfaite.

2° *Observation*. — M. Mo... âgé de 36 ans, est entaché d'une hérédité psychopathique par sa mère. A 28 ans le malade est atteint pour la première fois d'une crise de mélancolie typique dont l'évolution se déroula pendant un an. Pendant six ans, le calme fut complet et le sujet ne montra pas la moindre déviation dans son comportement. Six ans plus tard, retour d'un accès mélancolique non moins caractéristique. L'examen objectif que nous avons pratiqué à trois reprises au cours de la dépression, ne nous permit de constater qu'un seul fait anormal : une aréflexie tendineuse généralisée. Le fond d'œil était complètement normal. Cette crise eut la même durée que la précédente et un an après le début de la mélancolie le malade sortait de la clinique en apparence complètement guéri. Ceci se passait le 30 décembre 1937.

Jusqu'au 10 mars 1939, la santé de M. Mo... fut parfaite ; il avait repris sa place dans une administration. Tout allait fort bien.

Un jour M. Mo... s'avisa que, à l'exemple de plusieurs de ses collègues, il ferait bien pour protéger sa vue et aussi pour être plus « à la mode » de porter des lunettes. M. Mo... s'en fut donc chez un ophtalmologiste pour lui demander de lui choisir des verres convenables ; ce fut fait facilement. Mais avant d'abandonner son client, l'oculiste, homme très expérimenté, pratique l'examen du fond de l'œil. Quelle n'est pas sa surprise en découvrant une stase papillaire avec œdème très accusée et bilatérale. Il interroge le patient, lui demande s'il ne souffre pas de céphalée, de vomissements, de vertiges, si sa vue n'a pas baissé quelque peu. Mais non, M. Mo... déclare qu'il n'est aucunement malade, qu'il se porte même mieux que jamais. Le champ visuel, l'acuité visuelle sont normaux.

Notre collègue ophtalmologiste conseille donc à M. Mo... de consulter l'un de nous qui l'avait soigné pendant son épisode dépressif.

L'examen le plus complet et le plus détaillé qui fut fait ne permit de constater aucune perturbation neurologique ni psychique. L'on notait seulement que le malade se montrait un peu euphorique et insoucieux du phénomène signalé par l'ophtalmologiste. Un interrogatoire serré permettait seulement de retrouver quelques éclipses visuelles survenues depuis un mois ; quelques bourdonnements d'oreille et, peut-être, une très légère sensation pénible au vertex.

Devant cette carence symptomatique, et bien certains que nous étions en présence d'une tumeur cérébrale latente, nous décidâmes de pratiquer la ventriculographie.

Pratiquée le 7 avril 1939, la ponction des ventricules révéla ceci : Dans le carrefour

ventriculaire gauche le liquide céphalo-rachidien apparaît normal, pour une tension de 60 ; à droite, on recueille seulement quelques gouttes de liquide.

Le ventriculogramme fait voir un écrasement de la moitié antérieure du ventricule droit par une tumeur qui semble être bien circonscrite et paraît être un méningiome dans le voisinage du sinus longitudinal supérieur.

Intervention. — Celle-ci eut lieu immédiatement, le malade étant en position assise et sous anesthésie locale. Après la mise en place d'une sonde dans le ventricule gauche on pratique la taille d'un volet fronto-pariétal. La présence de nombreuses veinules exige une hémostase difficile par électro-coagulation et application de muscle de pigeon.

On aperçoit le néoplasme situé au voisinage du sinus supérieur recouvert par les méninges. Incision de la dure-mère autour de la tumeur, laquelle peut être dégagée progressivement. Section de nombreux néovaisseaux pie-mériens et arachnoïdiens, puis clivage de la tumeur d'avec le tissu cérébral, libération de la masse d'avec le sinus supérieur et pose de clips en suivant les bords du canal veineux.

La tumeur dont l'aspect est celui d'un méningiome, ce que devait plus tard confirmer l'examen histologique, pèse 140 gr., sa surface mamelonnée s'étend en hauteur sur 9 centimètres et en largeur sur 8 centimètres.

L'opération fut parfaitement supportée par le patient, et quinze jours plus tard celui-ci quittait la clinique déjà rétabli.

Deux semaines après, nous fîmes à nouveau un examen complet de notre malade. Au point de vue objectif, M. Mo... déclarait qu'il n'éprouvait aucun trouble, que sa vue était excellente et que les éclipses visuelles avaient disparu. De même qu'avant l'intervention, l'humeur du malade nous frappa par son exubérance, par l'insouciance du patient des conséquences qu'eût pu présenter l'évolution de la tumeur intracranienne, par la jovialité (sans moria cependant), le contentement de soi, l'euphorie.

De celle-ci nous pouvons retenir un exemple pittoresque. On se souvient que la seule particularité de nature organique que nous avions pu mettre au jour tenait dans l'aréflexie généralisée ; cela le malade ne l'ignorait point et lui-même avait raconté que déjà lors de sa précédente crise dépressive, 5 ans auparavant, cette même absence de réflexes tendineux avait été remarquée. « Aujourd'hui j'ai tous mes réflexes », nous déclara-t-il très joyeusement.

Or, notre examen nous montra que l'aréflexie persistait comme par le passé mais que notre sujet, dans son désir, sans doute inconscient de récupérer ses réflexes, étendait brusquement la jambe dès que l'on approchait le marteau du tendon rotulien, anticipant ainsi sur la réponse physiologique ; pour les réflexes achilléens la percussion du tendon déterminait avec un retard appréciable la flexion dorsale du pied et non point son extension.

Ajoutons que stase et œdème papillaires avaient complètement disparu.

L'observation que nous venons de rapporter est un exemple très saisissant, croyons-nous, de la très grande importance de l'examen très précoce du fond d'œil chez les malades qui présentent le symptôme le plus vague de néoplasie cérébrale de même que chez tous les sujets qui, pour une cause ou pour une autre, demandent à être pourvus de verres correcteurs. Il n'est pas nécessaire que nous fassions remarquer que si notre malade s'était adressé non pas à un ophtalmologiste qualifié mais à un simple lunettier, la stase et l'œdème de la papille auraient poursuivi une évolution progressive et rapide qui eût compromis très gravement la vision.

Un dernier point mérite au moins d'être abordé. Dans quelle mesure le méningiome dont notre malade était porteur a-t-il influencé l'état mental. Certes, pareille question ne peut recevoir de réponse assurée puisque nous ignorons l'époque exacte à laquelle s'effectua la naissance de la néoplasie.

Toutefois, encore que nous sachions la lente croissance des tumeurs méningées, il nous semble malaisé d'imaginer que le méningiome était déjà présent 6 ans avant la dernière crise de mélancolie et de supposer que le premier accès dépressif de même que le second furent déterminés par la croissance du méningiome pariétal. Ce qui vient s'inscrire directement contre une telle hypothèse, c'est le fait si remarquable que l'ablation du néoplasme n'exerça point la moindre influence sur l'état psychologique de notre patient qui, euphorique et très légèrement hypomaniaque comme on peut l'être après une période de dépression, le demeura lorsqu'il fut débarrassé de la compression tumorale qui se réalisait sur le secteur pariétal de l'hémisphère droit.

BIOGRAPHIE DU D[r] HARWEY CUSHING

M[me] Cushing me sollicite de préparer une biographie de son mari et je serais très reconnaissant à qui pourrait me permettre d'utiliser, dans ce but, des lettres ou autres souvenirs.

Des copies de toutes les lettres, même brèves, seraient les bienvenues et, dans les cas où elles ne porteraient point de date, nous souhaitons, toutes les fois où la chose sera possible, pouvoir compenser par certains recoupements (à l'aide du timbre-poste, par exemple).

Si les originaux nous sont eux-mêmes confiés, ils seront recopiés et retournés à bref délai.

Une nouvelle bibliothèque médicale va être construite à l'Ecole de Médecine de l'Université de Yale, dans laquelle seront installés la bibliothèque et les souvenirs du D[r] Cushing, y compris ses lettres, publications et manuscrits. Quiconque de ses amis, désireux de remettre, aujourd'hui ou plus tard, de la correspondance, des photographies ou autres souvenirs en vue d'en assurer la conservation dans cette bibliothèque, peut être certain de toute la gratitude de l'Université.

John F. Fulton, M. D.
Yale University School of Medicine,
333 Cedar Street, New Haven, Conn.

Séance du 7 décembre 1939.

Présidence de M. Tournay

SOMMAIRE

Communications :

Syringomyélie et traumatisme, par J. Lhermitte et Voto-Bernanes,

L'état de guerre replace au premier plan des préoccupations des neurologistes le problème des conséquences tardives des traumatismes. Sans doute, cette question n'avait pas quitté le champ de notre attention et l'on se souvient que voici deux ans, notre ami le Pr J.-A. Barré avait eu la très heureuse idée de convoquer en une assemblée restreinte quelques neurologistes instruits par l'expérience du dernier conflit mondial dans le but de préciser les caractères et l'évolution des séquelles très tardives des traumatismes des membres du rachis et du crâne. L'un de nous à cette réunion avait précisément montré que certaines commotions pouvaient être tenues pour responsables d'accidents sévères et évolutifs survenus à une date relativement tardive par rapport au trauma causal.

Il n'est pas besoin d'ajouter que, déjà bien avant la guerre de 1914-1918, le problème de la syringomyélie traumatique avait été posé et résolu en des sens assez divers, ainsi qu'en fait foi le mémoire classique de Kienbock : les uns tenant pour probable le lien de causalité entre le traumatisme et le développement de la cavité médullaire, les autres refusant toute influence des traumas dans la genèse de l'affection, d'autres enfin reconnaissant aux chocs, aux blessures ouvertes ou fermées une action déclenchante ou aggravante sur la maladie que nous visons.

La question demeurant ouverte, nous avons pensé qu'il ne serait pas sans intérêt de verser au dossier de la syringomyélie dite traumatique l'observation que nous présentons aujourd'hui, non point que nous admettions, dans ce fait, l'origine traumatique de la syringomyélie, mais dans l'espoir que cette communication pourra susciter quelque profitable discussion.

Observation. — M. Mor..., âgé de 62 ans, ne présente aucun passé pathologique à retenir en dehors d'un diabète sucré dont on s'aperçut lorsque le malade était âgé de 40 ans. Voici deux ans, Mor... fut affecté d'une paralysie incomplète et dissociée de la 3e paire droite dont il reste aujourd'hui un très léger ptosis de la paupière droite.

Signalons encore la survenue d'un zona dans le territoire de la 3e dorsale gauche.

M. ayant fait une demande pour être admis à la Maison de Retraite de l'Hospice P. Brousse, nous avons découvert à l'examen d'entrée une amyotrophie des deux mains qui attira spécialement notre attention.

Du côté droit, le plus atteint, l'éminence thénar se montre aplatie et le malade ne peut exécuter les mouvements d'opposition du pouce, de plus le court fléchisseur se montre également réduit de volume et de force.

L'éminence hypothénar a gardé un aspect normal, tandis que les deux derniers interosseux sont atrophiés.

De la main gauche, le court abducteur et l'opposant sont très affaissés, et le mouvement d'opposition du pouce est aboli. Les avant-bras et les bras ne montrent aucune atrophie.

L'examen de l'excitabilité électrique nous a montré une réaction de dégénérescence dans les muscles des deux éminences thénars, dans l'adducteur du pouce et les deux derniers interosseux de la main droite.

Tous les autres muscles des membres supérieurs ont gardé leurs réactions normales.

Sensibilité : a) *subjective*. Le malade n'a jamais éprouvé, semble-t-il, le moindre sentiment anormal.

b) *objective*. A droite, nous relevons l'existence d'une hypoesthésie tactile de la paume dela main et des doigts. La diminution de la sensibilité au chaud et au froid sur la main se montre plus notable, de même que l'hypoesthésie à la douleur provoquée par la piqûre. Celle-ci apparaît plus manifeste sur le pouce et les deux derniers doigts.

Les sensibilités profondes sont très légèrement atténuées sur le pouce seulement. La stéréognosie est normale, cependant il arrive que le malade éprouve quelque peine trouver un objet dans sa poche.

La sensibilité au courant faradique se montre affaiblie sur la main droite.

Réflectivité. Membres supérieurs :

A gauche : R. bicipital conservé ; R. pectoral faible ; R. tricipital très faible ; R. des fléchisseurs aboli ; R. radial aboli ; R. cubito pronateur aboli.

A droite : R. pectoral faible ; R. bicipital conservé ; R. tricipital aboli ; R. des fléchisseurs aboli ; R. radial aboli ; R. cubital aboli.

Membres inférieurs :

A droite : R. rotulien vif ; R. achilléen normal.

A gauche : R. rotulien vif ; R. achilléen normal.

Réflexes cutanés. — Les abdominaux sont abolis, les crémastériens conservés, le réflexe plantaire s'exécute en flexion.

Réflexe pilo-moteur provoqué par le pincement du trapèze ne montre aucune anomalie ; l'érection des poils se montre aussi vigoureuse sur les territoires atteints que sur les zones préservées.

Réactions vaso-motrices. — Celles-ci ont spécialement attiré notre attention, car la recherche de la sensibilité à la piqûre nous avait montré que le malade présentait un dermographisme impressionnant sur les membres supérieurs. Il suffit de piquer avec la pointe d'une aiguille les membres supérieurs pour voir apparaître quelques instants

après une élevure pâle cerclée d'une zone rouge caractéristique de l'urticaire provoquée. Cette réaction se produit non seulement sur les membres thoraciques mais s'étend au thorax tandis que celle-ci s'atténue sur l'abdomen et apparaît très pauvre sur les membres inférieurs.

Réaction cutanée à l'histamine. Lorsqu'on injecte une goutte d'une solution d'histamine dans le derme on provoque dans les régions sensibles à l'urticaire factice une réaction exactement semblable à celle qu' a déterminée la piqûre, un peu plus durable.

Troubles trophiques. En dehors des amyotrophies, on ne relève aucun trouble trophique à moins qu'on ne fasse rentrer parmi ces derniers la cyphose dorsale très nette que montre le malade.

Les *troubles des sphincters* font complètement défaut.

Ajoutons enfin que notre patient ne laisse découvrir aucune perturbation psychique.

Perturbations viscérales. Nous signalerons la présence d'albumine dans les urines, une hypertension artérielle qui s'élève à 23, nous soulignons aussi l'absence de sucre dans les urines. L'azotémie ne dépasse pas 0,38.

Nous n'aurions eu garde de présenter un cas en apparence aussi banal de syringomyélie si notre observation ne comportait pas un point obscur et qui peut donner lieu à discussion ; celui-ci concerne l'étiologie de la maladie. Chez notre patient, la seule donnée qui, de ce point de vue, peut être retenue est précisément le traumatisme.

Au cours de la guerre, le 29 novembre 1916, notre malade a été blessé à la main droite par un projectile, éclat d'obus ou balle, lequel a déterminé une fracture de la tête du 3e métacarpien. Au moment même où il reçut la blessure, notre patient éprouva une sensation d'engourdissement du bras sans douleur notable, mais lorsqu'on lui appliqua un badigeonnage à la teinture d'iode, il ressentit une douleur dont il a gardé le souvenir. La consolidation de la fracture métacarpienne s'effectua normalement et il ne semble pas que la plaie s'infecta.

Ainsi que nous l'avons exposé, jamais le malade n'éprouva ni dans les semaines qui suivirent le traumatisme ni à une époque plus tardive de douleurs dans le membre supérieur doit, ct il est impossible de préciser le moment où se manifesta l'amyotrophie des mains. Nous savons seulement qu'il abandonna son métier de bijoutier après la guerre.

Voici donc un fait dans lequel un syndrome syringomyélique banal et typique a été précédé par un traumatisme authentique de la main droite ; et l'on doit au moins se poser la question de savoir dans quelle mesure il est légitime de penser à un rapport de causalité entre la blessure et le développement de la cavité médullaire.

Tout d'abord, nous devons écarter l'hypothèse de la précession de la syringomyélie sur le traumatisme. Notre malade a, nous l'avons vu, éprouvé des douleurs au moment où on lui a appliqué de la teinture d'iode, et aujourd'hui encore l'anesthésie à la douleur n'est pas telle que celle-ci puisse suspendre toutes les réactions douloureuses ; enfin il serait surprenant que la maladie n'ait pas. en l'espace de 23 ans, progressé quelque peu. Notons qu'à l'époque de la blessure (1916) il n'existait aucune déformation, aucune amyotrophie des mains. Nous sommes donc fondés à admettre que le traumatisme a précédé le développement de la cavité

médullaire Mais la blessure peut-elle être tenue pour la cause de l'affection ?

En faveur de cette supposition s'inscrit la disposition de l'amyotrophie, laquelle prédomine nettement à la main droite blessée ; mais en dehors de cette donnée, aucun autre fait ne vient à l'appui de l'origine traumatique de la cavité spinale.

A notre sens, au contraire, plusieurs arguments qui s'opposent à l'hypothèse que nous avons en vue, peuvent être pris en considération. C'est d'abord le fait que le blessé n'éprouva jamais de sensations anormales dans la main ou le membre supérieur droit pendant les mois et les années qui succédèrent au traumatisme. La blessure ne se compliqua donc pas d'un processus de névrite ascendante dans l'exact sens du terme. Ensuite, bien que nous ne puissions apprécier le moment précis où apparurent les premières manifestations de la maladie, il est cependant certain que jusqu'à 1919, le patient ne présenta pas le moindre trouble moteur, sensitif ou trophique. Ce que l'on désigne par l'expression « d'intervalle libre » apparaît donc ici particulièrement étendu. Enfin, la maladie ne s'entoure d'aucun caractère particulier qui, dans une certaine mesure, serait susceptible de rechercher une étiologie traumatique.

En dernière analyse, les données ou les présomptions que l'on pourrait retenir et considérer comme des arguments en faveur de la genèse traumatique de la syringomyélie apparaissent, dans le cas présent, d'une particulière fragilité. Au contraire, les arguments que l'on peut faire valoir contre l'influence génératrice de la cavité médullaire du traumatisme sont à notre sens des plus décisifs.

Sans doute, il est très loin de notre pensée de refuser au traumatisme toute influence sur le développement des cavités syringomyéliques en général, les travaux de l'un de nous (Lhermitte) en font foi, mais, dans le cas présent, et c'est d'ailleurs cette raison qui nous a incité à présenter cette observation, nous nous croyons fondés à refuser au traumatisme tout rôle pathogénique.

Un cas de syndrome de Marcus Gunn avec paralysie du droit supérieur, par MM. Ph. Pagniez, A. Plichet et Mme Cans.

L'affection du malade que nous vous présentons peut paraître banale à beaucoup d'entre vous. Il s'agit en effet d'un cas de syndrome de Marcus Gunn, mais, pour connu qu'il soit, ce phénomène n'en reste pas moins assez rare, puisque depuis 1883, époque à laquelle Marcus Gunn le décrivit, on ne compte dans la littérature médicale qu'une centaine de cas publiés. D'autre part, la netteté du syndrome, jointe à une particularité, nous a incités à vous montrer ce malade.

Le 27 octobre 1939, dans notre service de l'Hôpital Saint-Antoine, entrait, pour une affection pulmonaire chronique, L....., charbonnier, âgé de 46 ans. Au cours de notre examen, nous sommes frappés par l'aspect particulier du visage de ce malade. Du côté *gauche*, un *ptosis* prononcé de la paupière supérieure clôt son œil. La paupière du côté droit a une position normale. Si on demande au malade d'ouvrir les yeux ou de regar-

der au plafond, la paupière droite fonctionne parfaitement, se relève, la paupière gauche reste à demi fermée. Par contre, si le malade *ouvre la bouche*, l'œil gauche se découvre entièrement, le *ptosis disparait.*

Le malade connaît cette particularité du fonctionnement de sa paupière gauche. Il l'a toujours connue ainsi, aussi loin qu'il peut se souvenir. A l'école, déjà, il était l'objet de la curiosité et des taquineries de ses camarades. Personne dans sa famille n'est atteint de la même affection. Il n'a jamais eu de traumatisme cranien ou facial. Il ne signale aucune autre maladie que cette affection pulmonaire pour laquelle il est entré à l'Hôpital, et cette chute de la paupière gauche ne le gêne nullement puisqu'il sait le moyen d'y remédier.

L'élévation de la paupière gauche est obtenue par l'ouverture de la bouche, mais il faut une ouverture active, volontaire. Si on peut arriver à détourner l'attention du malade et que passivement on lui ouvre la bouche, le phénomène ne se produit pas ou ne se produit qu'à la fin de l'ouverture quand la mâchoire est à fond de course, que le malade ne peut plus rester passif, à cause de la douleur ou de la tension des muscles masticateurs.

Les *mouvements de diduction* amènent également des modifications dans le ptosis de l'œil gauche. Si on demande au malade de porter la mâchoire inférieure vers la droite, le ptosis disparaît, alors qu'il persiste dans le mouvement contraire quand le malade porte la mâchoire inférieure vers la gauche.

L'action de souffler, de siffler, n'amène pas le relèvement de la paupière gauche. Mais quand le malade chante ou surtout quand il mange, le phénomène s'extériorise davantage. Chaque mouvement de la mâchoire amène l'ouverture de la paupière et ces deux mouvements sont d'un synchronisme parfait. C'est bien là, le phénomène de la mâchoire à clignement ou la mâchoire à œillade (jaw. winking), suivant l'expression anglaise.

Ainsi le malade présente tous les symptômes décrits par Marcus Gunn, mais en plus, si le droit interne, le droit inférieur sont indemnes, le droit supérieur est paralysé. Le malade ne peut porter le globe oculaire vers le haut et cette paralysie est unilatérale, elle affecte le droit supérieur gauche du même côté que le syndrome de Marcus Gunn, le muscle droit supérieur du côté droit fonctionne normalement.

Par ailleurs, le droit interne, le grand oblique, le petit oblique sont intacts. La musculature interne de l'œil n'est pas touchée. Les pupilles sont égales et réagissent normalement à la lumière, à la distance. Il n'y ni myosis, ni mydriase.

La sensibilité dans la sphère du trijumeau est intacte et il n'y a pas trace de paralysie faciale.

Les circonstances actuelles ne nous ont pas permis de compléter notre observation par un examen électrique des muscles responsables des mouvements de la mâchoire et le malade s'est refusé à une ponction lombaire que nous aurions voulu pratiquer en raison d'une diffusion de la réflectivité dans le domaine des adducteurs lors de la recherche des réflexes rotuliens. Ajoutons ici que le signe de Babinski était négatif à gauche, indifférent à droite.

En résumé, notre malade présente un syndrome typique de Marcus Gunn, siégeant à gauche comme dans la plupart des cas (83 fois sur 93 cas, d'après une statistique de Villard). Mais en plus, associé à ce syndrome et du même côté, on trouve une paralysie du droit supérieur.

L'association de paralysies des muscles moteurs de l'œil au syndrome de Marcus Gunn a été fréquemment notée. C'est ainsi qu'Uthoff a observé un cas de paralysie du droit interne, Cantonnet, un cas de paralysie du petit oblique, Vossius, une paralysie de tous les muscles moteurs de l'œil et Hubell a décrit un cas de paralysie du droit supérieur absolument semblable au nôtre.

Pour expliquer cette synergie fonctionnelle entre des muscles qui dépendent du nerf moteur oculaire commun, plus spécialement entre le releveur de la paupière innervé par le filet supérieur de la IIIe paire et les muscles qui sont innervés par le nerf masticateur, branche motrice du trijumeau, notre cas, malheureusement, ne peut apporter un éclaircissement nouveau.

La diffusion des réflexes que nous avons notée ne peut, en l'absence de signe de Babinski, être regardée comme la preuve d'une atteinte du système pyramidal, et par conséquent, ne peut évoquer l'idée d'une lésion corticale, comme dans le cas rapporté par Mozolowski.

Sans pouvoir trancher le débat, nous sommes forcés d'admettre avec tous les auteurs qui se sont occupés de cette question que deux explications de ce phénomène sont également plausibles :

ou bien une altération des connexions supranucléaires des noyaux bulbaires, une liaison incorrecte entre les noyaux étagés de la IIIe paire, en particulier celui du releveur de la paupière et les noyaux de la Ve paire,

ou bien un développement exagéré d'une anastomose périphérique entre la branche supérieure du moteur oculaire commun et les filets nerveux émanés de la partie motrice du nerf trijumeau. Cette anastomose est peu développée ordinairement. Il se peut que chez ces sujets l'anastomose soit plus importante, créant ainsi cette curieuse synergie fonctionnelle. Il se peut aussi, comme le dit Marin Amat (1), qu'en cas de ptose de la paupière, cette anastomose se perfectionne, et constitue plutôt une suppléance de fonction qu'une synergie fonctionnelle.

Sur un cas de double syndrome oculo-pupillaire de caractères opposés et consécutif à un traumatisme, par J. LHERMITTE et DE SAINT-MARTIN.

La conflagration présente ramène sur le plan des préoccupations des neurologistes les conséquences immédiates ou lointaines des commotions cranio-encéphaliques. C'est en partie pour cette raison que nous nous proposons d'exposer brièvement le cas suivant, lequel présente un intérêt de curiosité et peut soulever quelque discussion du point de vue physiopathologique.

Voici d'abord l'observation dont le début remonte au mois d'août 1938.

Observation. — Mme Dum..., âgée de 50 ans, sans nul antécédent pathologique, fit le 15 août 1938 une chute violente sur l'épaule droite : projetée du haut de la Jetée d'Arcachon, elle heurta rudement une pinasse. Il résulta de ce traumatisme une fracture de la clavicule droite. La patiente ne perdit pas connaissance et fut seulement étourdie pendant quelques instants. Il est à noter également que le choc porta aussi sur le pariétal droit, sans toutefois que l'on pût observer aucun signe de fracture du crâne.

(1) MARIN AMAT. Sur le syndrome ou phénomène de Marcus Gunn. *Annales d'oculistique*, septembre 1919, p. 513. VILLARD. *Archives d'Ophtalmologie*, 1925. MOZOLOWSKI. *Réunion de la Soc. de Neurologie de Varsovie*, 16 juin 1932, in *Rev. Neurol.* 1932, II, n° 2, p. 207. SEDAN. *Traité d'Ophtalmologie.* Masson, t. III.

Dès le lendemain du traumatisme, nous constations l'existence d'une anisocorie manifeste, la pupille *gauche* apparaissant en mydriase tandis que la droite gardait ses diamètres normaux. En même temps, nous relevions un ptosis incomplet mais indiscutable accompagné d'une paralysie de la convergence du côté *gauche*.

Du côté droit, nous notions une parésie exclusive du droit supérieur.

A droite, la pupille normale réagissait très bien à toutes les excitations, tandis que du côté gauche la contraction de l'iris à la lumière et à l'accommodation-convergence était abolie complètement. Le 30 août, quinze jours par conséquent après la date de l'accident, nous fûmes frappés par l'apparition d'une dilatation maxima de la pupille *droite* accompagnée de protrusion du globe, véritable exophtalmie. De ce côté l'aspect du globe par sa saillie et l'éclat brillant du regard ressemblait à s'y méprendre à celui que donne la maladie de Basedow. Les mouvements du globe demeuraient normaux ainsi que les réactions de la pupille et l'acommodation. Du côté gauche, le syndrome oculaire ne montrait aucune modification.

La malade se plaignait, en outre, d'éprouver un sentiment d'engourdissement limité aux deux derniers doigts de la main droite. Cependant, l'examen neurologique le plus minutieux ne permettait de relever aucune modification de la sensibilité ni de la motricité.

Ainsi que nous l'avons mentionné, la patiente avait été atteinte d'une fracture de la clavicule droite pour laquelle elle fut immédiatement appareillée après réduction de la fracture.

Ce que l'on observait, c'était la présence d'un cal volumineux situé à l'union du tiers externe avec le tiers moyen de la clavicule, cal non douloureux par lui-même.

Le 6 novembre, la malade fut examinée à nouveau par notre collègue et amie M[me] Schiff-Wertheimer, qui constata les faits suivants : fond d'œil normal des deux côtés ; du côté *gauche* paralysie complète et dissociée de la 3[e] paire : ptosis, parésie du droit interne. Réactions pupillaires abolies à la lumière et à l'accommodation. Du côté *droit*, légère exophtalmie, sans signe de von Graefe. Réflexes pupillaires normaux ; la pupille droite est sensiblement plus large que la gauche, ce qui était l'inverse pendant la première quinzaine qui suivit le traumatisme.

A cette époque, nous constations, d'autre part, une arthrite de l'épaule droite post-traumatique et une diminution notable du cal claviculaire.

La malade accusait toujours un sentiment d'engourdissement limité aux deux derniers doigts de la main droite. Et dans ce territoire, nous relevions, pour la première fois, une diminution de la sensibilité au tact, exactement restreinte au territoire cubital. Enfin, la main droite présentait une attitude spéciale caractéristique de la griffe cubitale sans que l'on pût reconnaître cependant un processus d'atrophie des interosseux. Le signe de Froment était ébauché. En outre, nous relevions quelques symptômes que nous n'avions pas observés à nos précédents examens : surréflectivité tendineuse dans le membre inférieur gauche, et ébauche d'extension de l'orteil (signe de Babinski) du côté droit.

Il n'existait aucun symptôme en relation avec une perturbation des viscères ; nulle hypertension artérielle, nulle cardiopathie, ni sucre ni albumine dans les urines. Etat général excellent.

Le fait dont nous venons d'exposer les principaux caractères peut être brièvement résumé. Chez une femme âgée de 50 ans, très bien portante, un traumatisme portant tout ensemble sur la région pariétale droite et sur l'épaule homolatérale, a déterminé immédiatement une fracture de la clavicule droite et des modifications de la motricité extrinsèque et intrinsèque des globes oculaires : du côté gauche une paralysie du releveur et une parésie de l'adducteur (D. interne) ; du côté droit, une parésie du droit supérieur. — De plus, à gauche, la pupille se montrait en

mydriase tandis que les réactions à la lumière et à l'accommodation-convergence étaient abolies.

De toute évidence, nous étions en présence d'une lésion pédonculaire liée au traumatisme et ayant porté à la fois sur les deux noyaux de la 3e paire. Le second fait qui attira notre attention et excita notre curiosité fut la survenance, au quinzième jour, d'un syndrome oculo-sympathique du côté opposé et caractérisé par l'exophtalmie, une mydriase intense, mais ne suspendant point les réactions iriennes à la lumière et à la convergence.

Comme la patiente accusait en même temps un sentiment d'engourdissement du bord cubital et des deux derniers doigts de la main droite, nous fûmes amenés à nous demander si ce syndrome d'excitation sympathique n'était pas secondaire à la compression de la chaîne sympathique, ou du ganglion étoilé, par le cal très volumineux qu'avait entraîné la fracture de la clavicule droite. L'évolution nous fit voir que c'était bien ce mécanisme qu'il fallait invoquer, car l'exophtalmie s'atténua en même temps que régressait le cal osseux.

L'observation que nous rapportons est donc un nouveau témoignage du caprice qui préside au développement des altérations commotionnelles du système nerveux central sur lequel l'un de nous attira l'attention lors de la guerre mondiale de 1914-1918. La persistance de la paralysie de l'iris aux excitations lumineuses et à l'accommodation-convergence semble bien indiquer que, dans ce fait, comme dans les cas qui sont venus autrefois à notre observation anatomique, les lésions commotionnelles ne consistent point, ainsi que certains auteurs s'obstinent sans nulle preuve démonstrative à le soutenir, en de petites suffusions hémorragiques mais en des foyers microscopiques de nécrose ou de nécrobiose. Ajoutons encore cette indication que, chez notre malade, le syndrome neuro-ophtalmologique ne s'affirma point complet dès après le traumatisme mais laissa reconnaître une évolution. Rappelons, en effet, que ce n'est que plus de deux mois après l'accident que nous fut révélée la surréflectivité du côté gauche et la présence du signe de Babinski du côté droit, donc opposé.

Les faits de ce genre où une ophtalmoplégie interne trouve son origine dans un traumatisme fermé du crâne ne sont pas très fréquents si l'on en juge d'après ce que nous trouvons mentionné dans la littérature médicale ; aussi du point de vue médico-légal doivent-ils appeler et retenir l'attention.

Il en va de même pour ce qui est du syndrome sympathique consécutif à la consolidation de la fracture de la clavicule. Certes, nous savons, et tous les manuels de pathologie chirurgicale en font mention, combien fréquentes et quelquefois sévères se montrent les complications nerveuses des fractures claviculaires. Mais il s'agit ici de compression des troncs du plexus brachial et non pas du système sympathique. D'autre part, et ceci présente un des traits les plus singuliers de notre observation, l'atteinte mécanique du sympathique cervical s'est extériorisée non pas par un syndrome de Claude-Bernard-Horner mais par son contraire, le syndrome

dit de Pourfour-du-Petit où l'énophtalmie est remplacée par l'exophtalmie et le myosis par une mydriase tout en laissant intactes les réactions de l'iris à la lumière et à la synergie de l'accommodation convergence.

De l'importance du syndrome déficitaire dans le diagnostic de l'épilepsie, par M. Barré. (*Paraîtra ultérieurement.*)

Pour que ne soit pas négligée l'épreuve dite « manœuvre de la jambe » (Barré), par Auguste Tournay.

Pour que la sémiologie reste en toute solidité le fondement de la clinique neurologique, il importe que soit maintenu par appréciation le classement des valeurs.

Ainsi, parmi tant de symptômes, signes, épreuves et manœuvres, une part peut rester d'utilisation facultative, sans que soit méconnu pour cela le profit qu'aux heures de loisir la curiosité ou la recherche sont susceptibles d'en retirer ; mais une autre part doit être déclarée recommandable, pour ne pas dire obligatoire, s'il est établi qu'il y a, et dans des conditions non toujours prévisibles, inconvénient à la négliger.

Or, les exigences de la neurologie de guerre ajoutent à l'inconvénient d'une telle négligence, s'il est vrai que toute erreur d'appréciation y expose à cette alternative de risques : une injustice au détriment de l'homme, un préjudice au détriment du pays.

C'est dans le respect de ces principes que je crois devoir aujourd'hui apporter mon témoignage en faveur de cette épreuve dite « manœuvre de la jambe », puisque voici revenues les circonstances dans lesquelles Barré, l'ayant réalisée par hasard, a eu la clairvoyance d'en apercevoir tout l'intérêt.

Sans doute suffirait-il d'évoquer l'exposé qui fut fait devant nous au titre du Fonds Babinski et dont la *Revue Neurologique* de janvier 1937 nous conserve la trace, puisque démonstration y est amplement faite du rang que doit prendre ce test dans le déroulement d'un examen judicieusement ordonné.

Je rapporterai cependant, pour appuyer mon propos, deux faits que j'estimerais significatifs : l'un resté dans ma mémoire depuis quelques années, l'autre relevé il y a quelques jours.

Voici d'abord le souvenir, qui concerne un adulte.

Cas I. — Un homme de profession libérale, ayant quelque peu dépassé 55 ans, corpulent et d'aspect plutôt sanguin, un certain jour au milieu de l'après-midi, est, sans avertissement, terrassé dans son cabinet par un malaise soudain. Au bout d'un temps relativement court, il revient à lui, ayant peut-être réalisé quelques secousses convulsives, un peu obnubilé et la tête un peu lourde. Alors, renonçant à ses réceptions, il se met au lit. Vu par deux de mes collègues, il ne semble plus montrer qu'un état de fatigue. Des petits troubles qu'il aurait ressentis dans le côté droit, il ne reste déjà plus rien, semble-t-il, sauf un peu de mollesse de la main. Les réflexes tendineux paraissent

sensiblement normaux, le signe de Babinski fait défaut. L'ophtalmologiste ne constate rien d'anormal, et tout particulièrement à l'examen attentif du fond d'œil.

Quelques jours se passent, et je suis invité à venir moins pour reprendre les examens que pour contribuer en ami à modérer cet homme actif, et quelque peu impatient, dans sa hâte à se lever pour travailler. Ce qu'il m'est donné de voir est d'ailleurs entièrement conforme au récit qui m'est fait. Toutefois, ayant en plus pris l'initiative de faire mettre correctement le malade sur le ventre, jambes relevées à angle droit, je pus noter avec un de mes collègues présent une manœuvre de la jambe très nettement positive.

Nous retenons le fait, tout en faisant entre nous la réserve que la perturbation initiale aurait bien pu dépasser en importance un simple spasme sur une artère peut-être douteuse. Nous pouvions même nous demander si, en l'absence du signe de Babinski encore vérifiée, il ne serait pas plausible de concevoir une de ces atteintes localisées de l'écorce, sur la surface ou assez près de la surface pour ne pas retentir sur ces couches profondes d'où alors le phénomène de l'orteil procéderait pour apparaître.

Cela fut une raison de plus pour nous inciter à surveiller l'évolution. L'état général, il est vrai, avec absence de troubles cardio-artériels, de réactions sanguines pathologiques, de perturbations dans les chiffres d'urée et de glucose, autorisait un certain optimisme. Mais, après plusieurs semaines durant lesquelles rien de favorable ne se précisa nettement, la situation prit assez rapidement une tournure défavorable. L'aspect d'ensemble, le comportement général devenaient moins bons. En même temps s'affirmait le déficit moteur dans les membres du côté droit, et, un jour, la manœuvre de la jambe donnant toujours une indication positive, le signe de Babinski fut franchement constaté à droite.

Quel était donc, alors que l'examen ophtalmologique ne révélait encore aucun changement anormal, ce processus qui semblait maintenant prendre de l'importance en profondeur ? Après délibération pour rassembler les données et supputer les chances, une exploration neurochirurgicale fut décidée.

La région à explorer étant découverte, à la convexité gauche, l'inspection des méninges et de la surface même du cerveau ne révéla rien d'abord de suspect. Mais, certains indices ensuite relevés déterminèrent celui qui avait le parenchyme sous la main à inciser prudemment pour vérifier en profondeur. C'est ainsi que, pour découvrir la réalité d'une néoformation développée en plein lobe, on dut traverser dans les stratifications superficielles de l'écorce le reliquat étalé en lame presque uniformément mince d'une petite nappe de suffusion sanguine.

Sans doute était-ce là le vestige de ce qui, en bordure de la tumeur latente, avait causé l'incident brusque et révélateur du début ; et c'est aussi à cela que devait correspondre l'indication fournie précocement par la manœuvre de la jambe, à l'heure où le signe de Babinski n'était pas encore engendré par un désordre plus profond.

Voici maintenant ce que j'ai observé il y a quelques jours en examinant un enfant :

Cas II. — Une fillette, née le 4 janvier 1929, est présentée le 26 juillet 1939 à une consultation de chirurgie orthopédique parce qu'elle « tourne sa chaussure » à droite.

Sur la fiche d'examen est noté : « Pied creux varus léger, sans troubles fonctionnels. Maladie de Friedreich possible » ; et un examen neurologique est demandé.

La réponse est ainsi formulée : « Il ne s'agit pas de maladie de Friedreich. Réflectivité tendineuse conservée (rotulien un peu faible à droite). Pas de Babinski, ni d'Oppenheim ni de Gordon. Pas de troubles de la série cérébelleuse ni pyramidale. Pas de nystagmus. Intelligence normale (A surveiller néanmoins en raison de l'inégalité patellaire) ».

Celui qui, évidemment très averti des choses de la neurologie, a mis entre parenthèses cette judicieuse réserve n'a pu, je pense en raison des circonstances actuelles, renouveler à échéance son examen ; et je suis, à mon tour, questionné.

Pour la partie négative du précédent compte rendu, je n'ai qu'à confirmer ce qui a été très bien observé. En particulier, la vérification soigneuse des réactions plantaires

après réchauffement des pieds sous eau chaude montre que celles-ci sont normales.

Quant à la réserve concernant l'inégalité des réflexes rotuliens avec faiblesse relative du droit, je puis constater qu'elle n'est plus à maintenir. En effet, ayant eu soin de faire varier la position de la jambe par rapport à la cuisse pour assurer à l'exploration comparée de ces réflexes l'optimum de conditions, j'ai pu m'assurer que les réactions n'étaient point affaiblies mais plutôt fortes et qu'aussi la droite était au moins égale sinon supérieure à la gauche.

Enfin, un indice positif pouvait être relevé. Car, la manœuvre de la jambe étant réalisée dans les conditions requises pour qu'elle fût retenue comme valable, le phénomène se produisait nettement sous la forme que Barré désigne à la figure 2 de son exposé comme positive « et de degré moyen ».

Un commentaire approprié de neurologie fut renvoyé avec l'enfant au chirurgien orthopédiste.

Ces deux récits me semblent démontrer que la manœuvre de la jambe, s'il y a avantage à la rechercher pour son propre compte dans tous les cas où l'examen vient de déceler le signe de Babinski, doit être encore moins négligée dans les cas où ce signe qu'on attendait fait défaut. Indiquant un déficit, cette réponse positive à une épreuve révélatrice peut même suggérer une particulière signification pour la réponse négative à la recherche du signe de Babinski.

Ainsi, cette discrète et sensible épreuve de la sémiologie révélée mérite de tenir compagnie à ce grand signe de la sémiologie provoquée.

Tumeur perlée du ventricule latéral, par MM. J. Froment, P. Bonnet et P. Wertheimer.

L'occasion nous a été fournie de recueillir une observation de « tumeur perlée » du ventricule latéral. La rareté de cette localisation et la qualité du résultat thérapeutique en justifient la publication.

G... Pierre, 29 ans, vient consulter le 29 mai 1934 pour « épilepsie ». Le malade ne présente aucun antécédent pathologique notable, il n'accuse aucune maladie dans l'enfance, il n'a jamais eu d'otite. Le 24 novembre 1933 il présente pour la première fois une crise convulsive généralisée pendant la nuit. La journée suivante il se plaint de céphalées. L'examen neurologique se montre absolument négatif. Des radiographies craniennes sont faites, qui ne révèlent rien de particulier. L'examen ophtalmologique donne les résultats suivants : Hypermétropie 0,50 ; acuité visuelle : O.D. 10/10, O.G. 10/10. Champ visuel normal, réflexes pupillaires normaux, motricité oculaire normale, pas de diplopie au verre rouge, T. A. R. = fond d'œil normal.

Au mois de juillet 1934, le malade présente sans incident nouveau une diplopie transitoire.

Un nouvel examen ophtalmologique montre : début d'hémianopsie gauche, légère encoche dans le champ supérieur à gauche. Pas de scotome hémianopsique, pas de dyschromatopsie centrale, réflexes pupillaires normaux, diplopie homonyme au verre rouge, fond d'œil normal mais papille droite peut-être un peu pâle. T. A. R. = 60, légère exophtalmie droite.

Le malade est perdu de vue pendant quatre ans. Il est revu en mai 1938, ramené par des troubles visuels dont il se plaint depuis six semaines.

L'examen neurologique est tout à fait négatif. Par contre, au point de vue ophtalmologique, on note :

Depuis deux mois le malade voit moins bien de l'œil droit. L'acuité visuelle est nor-

male, il existe une hémianopsie gauche; nystagmus dans le regard à droite, Légère diplopie au verre rouge. Œdème papillaire bilatéral (6 dioptries) avec quelques hémorragies et exsudats. T. A.R. au-dessus de 100.

Le diagnostic de tumeur du lobe temporal droit peut être affirmé et la nature bénigne de la néoformation légitimement soupçonnée.

Cependant pour vérifier l'exactitude du diagnostic, on fait le 28 mai 1938 une ventriculographie. Les deux ventricules sont trouvés, ils sont petits, non déplacés. Les clichés montrent une grosse déformation de la corne temporale droite qui paraît refoulée vers la ligne médiane. L'air n'est pas resté dans les ventricules lorsque le malade a été placé en position ventrale.

L'intervention suit la ventriculographie. Volet temporo-pariétal droit, l'os est mince. Le volet est relevé sans incident, l'hémisphère droit fait une importante protusion. La dure-mère est incisée avec précaution. La tumeur n'affleure pas la corticalité. Le lobe temporal droit est largement incisé dans sa partie postérieure. On accède sur une tumeur encapsulée, d'aspect argenté, brillante, dure, fibreuse, ayant la consistance d'un tubercule.

Il s'agit en réalité d'une tumeur constituée par des lamelles épidermiques imbriquées constituant une masse blanchâtre. Son volume est celui d'une petite mandarine. Elle est nettement encapsulée et la capsule est clivable. On porte le diagnostic de tumeur perlée du ventricule latéral. L'ablation est poursuivie sans incident. On note cependant que la partie profonde de la tumeur pénètre dans la cavité ventriculaire. Du reste un fragment est prélevé d'un tissu dont la structure est différente de celle de la néoformation. On a l'impression qu'il s'agit d'un fragment de plexus choroïde. Par la suite, du reste, l'examen histologique confirmera qu'il s'agissait effectivement d'un fragment de plexus choroïde.

Suture de la dure-mère, réapplication du volet. Les suites opératoires ont été très simples.

Depuis lors, le malade a repris ses occupations habituelles et ne se plaint d'aucun trouble.

L'examen histologique a confirmé la nature épidermoïde de la tumeur constituée par des lamelles épidermiques desquamantes. Il a montré également qu'un fragment de plexus choroïde avait été enlevé en même temps que la tumeur.

Une communication récente faite à la Société de Neurologie par MM. Askénasy, Arsénie et Georgiade, signale la rareté des tumeurs intracraniennes de ce type. L'un de nous en a opéré deux autres, l'une siégeant dans la région chiasmatique, l'autre dans la région ponto-cérebelleuse, soit trois cas sur plus de 600 tumeurs intracraniennes vérifiées opératoirement.

Ces tumeurs se caractérisent du point de vue clinique par la lenteur de leur évolution, témoignage de leur bénignité.

Chez notre malade le syndrome neurologique se réduisait à l'apparition de crises épileptiques généralisées, elles ne furent pas un motif suffisant pour décider le malade à consulter. Les signes ophtalmologiques l'inquiétèrent davantage : l'apparition d'une hémianopsie gauche, puis d'un œdème papillaire bilatéral lui firent accepter la sanction chirurgicale qui s'imposait.

Le diagnostic clinique portait : tumeur bénigne de la région temporale droite. La ventriculographie permit de préciser son siège profond et ses rapports étroits avec la corne temporale.

Du point de vue chirurgical ces tumeurs ne prêtent pas à des difficultés notables, elles sont peu vasculaires, encapsulées. L'ablation en est aisée. En ce qui concerne l'histologie et l'histogénèse nous ne pouvons que nous référer au mémoire récent consacré par Askenasy dans l'*Encéphale* (mai 1938, page 209) aux tumeurs perlées du névraxe.

Il semble bien que le terme de cholestéatome, que l'un de nous utilisa dans une publication antérieure, doive être abandonné. Celui de « tumeur perlée » a l'avantage de ne point préjuger de leur histogénèse. Elles représentent en réalité des kystes épidermiques à cholestérine. En ce qui concerne les localisations intraventriculaires dont ce cas représente un exemple, signalons que Bailey attribue leur origine au tissu conjonctif contenu dans l'épaisseur des plexus choroïdes. Nous n'avons pas qualité pour prendre part dans ce débat. Il importe seulement que la Neurochirurgie retienne l'existence de cette catégorie de tumeurs susceptibles de lui fournir des succès thérapeutiques durables.

Lésion des centres végétatifs dans les ulcères du tube digestif, par M. Laruelle (*Paraîtra ultérieurement*).

Circulation cérébrale et psychoses. Constatation directe de spasmes des vaisseaux cérébraux au cours de la catatonie expérimentale bulbocapnique. *Rôle pathogénique de l'anémie cérébrale*, par H. Baruk, David, Racine et Mlle Leuret.

Si la pathogénie de la catatonie est restée si longtemps obscure, c'est qu'on s'obstinait à opposer deux conceptions extrêmes et également erronées : les uns s'efforçaient de superposer la catatonie à des syndromes striés et de lui assigner les caractères d'une lésion organique localisée à un système moteur ; les autres, se fondant sur le riche contenu psychologique de la catatonie, lui déniaient tout rapport avec une atteinte du système nerveux, et en faisaient une affection purement psychogénique. Ces derniers insistaient notamment, à l'appui de leur thèse, sur la variabilité des troubles, leur intrication avec le psychisme, et, parfois même, leur disparition inattendue à l'occasion de facteurs affectifs ou émotifs.

L'un de nous (1) a montré que, si la catatonie était bien un trouble psychomoteur et non purement moteur, elle n'en dépendait pas moins d'atteintes du fonctionnement du système nerveux central. Mais ces atteintes, au lieu d'être localisées à un système anatomique précis comme cela a lieu dans les affections dites neurologiques, restent ici essentiellement diffuses et superficielles, affectant non plus seulement tel ou tel faisceau ou tel autre, mais le fonctionnement cérébral dans son entier. C'est pourquoi ces atteintes diffuses touchent en même temps le fonctionnement psychologique et les manifestations les plus fines psychomotrices.

(1) H. Baruk. *Psychiatrie médicale, physiologique et expérimentale.* Masson, éd. Voir les chapitres consacrés à la Catatonie, p. 37 à 319.

Ce trouble diffus consiste, comme l'un de nous l'a montré expérimentalement, dans un processus toxique. C'est à ce processus toxique et à ses oscillations, qu'il faut attribuer, comme il l'a souligné avec De Jong, la variabilité des symptômes, et les successions si déconcertantes de la catalepsie, du négativisme et des hyperkinésies, ces divers phénomènes correspondant, comme cela a pu être démontré expérimentalement, à de simples différences de degrés de l'imprégnation toxique.

Toutefois on pouvait se demander par quel mécanisme l'action toxique s'exerce sur les cellules, et surtout comment son action peut osciller de façon si variable, et peut être parfois étonnamment modifiée sous l'influ-

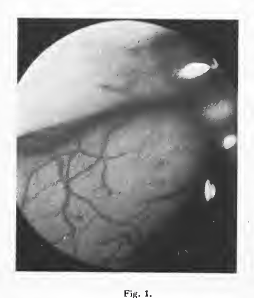


Fig. 1.

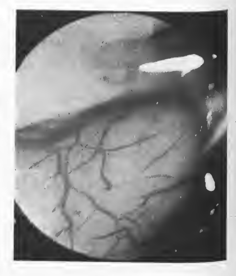


Fig. 2.

Fig. 1. — Exposition prolongée de la circulation cérébrale du lapin à l'air. Pas de variations vasculaires.

Fig. 2. — Exposition prolongée de la circulation cérébrale du lapin à l'air. Pas de variations vasculaires après 3/4 d'heure d'exposition.

ence de certains facteurs émotifs, affectifs, parfois même suivant l'atmosphère psychologique, comme dans ces cas si curieux rapportés par l'un de nous de la guérison brusque inattendue de la catatonie à la suite d'une réflexion, d'une visite dont l'action tombait à ce moment juste à propos pour faire « décristalliser » le délire.

C'est pourquoi nous nous sommes adressés spécialement à l'étude des facteurs vasculaires. Notre expérience nous a appris en effet combien les facteurs vasculaires et psychiques étaient étroitement intriqués. C'est en grande partie par l'intermédiaire des vaisseaux que l'émotion déclanche les perturbations organiques qui l'accompagnent. Nous avons maintes fois noté que l'éréthisme psychique et l'éréthisme vasculaire vont de pair.

Or, dans la catatonie, la simple observation clinique montre des perturbations intenses de la circulation périphérique (spasmes des petits vais-

seaux) et, comme deux d'entre nous l'ont montré, des perturbations même du myocarde et notamment une exagération du soulèvement T aussi bien en clinique humaine que dans la catatonie expérimentale bulbocapnique (1).

Nous nous sommes demandé si des phénomènes analogues ou d'un ordre voisin ne seraient pas susceptibles de se produire au niveau de la circulation cérébrale. C'est le but des recherches que nous allons exposer maintenant.

On sait combien il est difficile d'aborder l'étude physiologique précise de la circulation cérébrale. Nous avons tâtonné en essayant d'abord d'ap-





Fig. 3. Fig. 4.

Fig. 3. — Circulation cérébrale avant bulbocapnine chez le lapin.

Fig. 4. — Même champ circulatoire 3/4 d'heure après l'ingestion de bulbocapnine. Spasme accentué du vaisseau médian. L'animal est en pleine catatonie.

pliquer des procédés indirects, mais ceux-ci comportent toujours trop d'interprétations et d'incertitude. C'est pourquoi rien ne vaut l'observation et l'enregistrement direct de l'état des vaisseaux.

Etant donné que la bulbocapnine permet de reproduire à volonté chez l'animal le syndrome catatonique, il suffisait donc d'explorer la circulation cérébrale de l'animal au plus fort de l'accès catatonique.

Pour enregistrer la circulation cérébrale, nous nous sommes reportés à la méthode de microphotographies utilisées déjà par M. le Professeur Riser, qui a bien voulu nous donner de précieux conseils à ce sujet. Nous ne saurions trop lui exprimer nos vifs remerciements.

(1) H. Baruk et Racine. Soc. de Neurologie. *Rev. Neurol.*, 1938, LXIX, n° 6 p. 741-746.

Sur les conseils du Professeur Riser, nous avons fait construire par la Maison Cogit un appareil donnant un grossissement suffisant et permettant par un jeu de prismes spécial, d'une part d'observer directement par une lunette spéciale le champ, d'autre part de le photographier au moment choisi par l'opérateur.

Cet appareillage étant réalisé, et des essais s'étant révélés satisfaisants, il restait une cause d'erreur à éviter, l'action de l'exposition à l'air ou à la chaleur de la circulation cérébrale de l'animal. On sait que pour parer à ces inconvénients, les auteurs qui se sont occupés de l'étude de la circulation cérébrale, ont tenté soit d'éviter l'ouverture de la dure-mère en rendant celle-ci transparente au moyen d'imprégnation de coagulène, soit de remplacer la protection de la dure-mère par un hublot, tel que celui préconisé par le Professeur Riser.

Nous n'avons pas, jusqu'à présent, utilisé ces deux procédés. L'imprégnation de la dure-mère au moyen de coagulène nous a donné des aspects qui nous ont paru insuffisamment nets. Notons que les recherches que nous poursuivons comportent non seulement l'étude des gros troncs, mais encore celle de la circulation de détail, les perturbations observées en pareil cas pouvant être beaucoup plus fines et plus diffuses que celles consécutives à des altérations mécaniques directes des vaisseaux, ou à des atteintes grossières qui ont surtout retenu l'attention.

D'un autre côté, les expériences que nous avons faites d'exposition à l'air de la circulation cérébrale pendant un temps assez prolongé, en neutralisant toutefois l'action calorique de la lumière par l'interposition de boules d'eau, ces expériences nous ont permis de conclure que l'action de l'exposition à l'air reste, dans les conditions de nos recherches, pratiquement négligeable et ne saurait gêner les données de nos études comparatives (fig. 1 et 2).

Nous avons opéré chez le lapin et chez le singe. Malgré une circulation cérébrale plus développée et plus volumineuse, la forme plus convexe des circonvolutions cérébrales chez cet animal entraîne des changements plus importants de la mise au point au cours des déplacements du cerveau dans les mouvements respiratoires. C'est pourquoi nous avons, dans l'ensemble, obtenu de meilleurs clichés au cours des expériences faites chez le lapin.

Après ouverture du crâne et de la dure-mére, nous repérons une zone précise où l'on peut voir trés nettement une série de vaisseaux. Nous repérons ceux-ci, et nous prenons tout d'abord une série de prises de vue (6 à 7) Ensuite, nous faisons l'injection de bulbocapnine (0 gr. 300 sous-cutané, chez le lapin). Puis nous prenons des prises de vue après l'injection, au rythme habituel d'une prise de vue par minute. On peut ensuite étudier la série de plaques, et suivre chaque vaisseau, voire même le mensurer avant et aprés l'injection.

Dans cette étude, il faut, bien entendu, tenir compte des variations de la mise au point, que nous nous efforçons de réduire au minimum, mais qui déterminent néanmoins quelques différences de netteté d'un cliché à

l'autre. Toutefois ce facteur ne joue pas dans l'appréciation de la dimension d'un même vaisseau suivi méthodiquement.

Les clichés ci-dessous objectivent bien l'existence d'un spasme très net du vaisseau V. (marqué d'une flèche) au cours de la catatonie bulbocapnique. Nous avons pu noter également *de visu*, au cours de l'expérience, l'aspect plus pâle, *anémié*, de la surface du cerveau.

Dans certains cas, nous avons pu saisir sous l'œil de façon impressionnante la survenue brusque d'un spasme diffus de vaisseaux notamment au cours ou avant la crise d'épilepsie bulbocapnique. On voit en pareil cas le spasme se faire sous ses yeux. Il faudrait pour pouvoir enregistrer un phénomène aussi brutal, disposer d'un dispositif de microcinématographie que nous n'avons pu encore réaliser.

Conclusions.

En résumé, la catatonie bulbocapnique expérimentale semble s'accompagner d'un spasme vasculaire portant non seulement sur certains gros vaisseaux, mais encore sur les tout petits vaisseaux, spasme réalisant ainsi une véritable anémie cérébrale. Ce spasme reste en effet modéré, il n'est pas suffisant pour abolir la circulation dans telle ou telle artère, mais il peut la gêner en limitant la circulation générale du cerveau.

La vieille notion *d'anémie cérébrale*, totalement disparue du domaine scientifique et restée seulement dans le langage du public, nous paraît donc bien réelle. Il est probable que l'agent toxique agit d'abord sur les vaisseaux, non seulement sur toute la circulation périphérique, mais encore sur la circulation cérébrale. C'est la gêne de celle-ci qui retentit ensuite sur le fonctionnement cellulaire. Mais on comprend qu'un état spasmodique d'ailleurs modéré de la circulation céphalique puisse déterminer chez le malade quelques malaises. On comprend aussi les céphalées, les vertiges, les troubles cénesthésiques si souvent accusés par les malades dans les prodromes de la catatonie et des psychoses. Ces troubles subjectifs, loin de constituer, comme on le croit trop souvent, des manifestations plus ou moins imaginaires, ont en réalité un fondement physiologique et peuvent traduire les perturbations circulatoires de l'anémie cérébrale prépsychopathique.

On comprend que ces spasmes vasculaires puissent être accentués par des facteurs psychologiques (émotions, impressions affectives diverses, etc...).

Cette question des troubles vasculaires cérébraux dans les psychoses constitue donc un chapitre très important. Nous avons souligné ici l'intérêt des spasmes et de l'anémie cérébrale. Les troubles inverses, c'est-à-dire les phénomènes d'hyperémie et de vaso-dilatation peuvent aussi jouer un rôle important dans la pathogénie de certains troubles mentaux. Nous avons montré notamment le rôle hyperémiant de la folliculine sur

la circulation cérébrale (1), fait que nous avons rapproché des psychoses folliculiniques décrites par l'un de nous pour la première fois (2). L'étude physiologique de la circulation cérébrale comporte donc un intérêt capital pour la Psychiatrie.

(1) H. Baruk, David, Racine et M[lle] Leuret (à paraître, *Presse médicale*, 1940).
(2) H. Baruk. Folliculine et troubles mentaux. Cf. *Psychiatrie médicale*, mars 1938, p. 703, et *Progrès médical*, oct. 1938, et M. Baruk, Labonnélie et M[lle] Leuret, « les psychoses hyperfolliculiniques en clinique humaine et dans l'expérimentation animale ». *Ann. méd. psych.*, mars 1939.

Séance du 4 janvier 1940

Présidence de MM. MONIER-VINARD et A. TOURNAY.

SOMMAIRE

Allocution de M. Monier-Vinard, Président sortant.

Mes chers Collègues, me voici arrivé au terme de ma présidence. L'année 1939, lourde dés le début de l'inquiétude croissante des graves événements, a vu éclater en septembre le drame de la guerre. Et pourtant au cours de ces douze mois émouvants l'activité de notre Société ne s'est à aucun moment ralentie.

Pendant la lourde période de tension européenne des six premiers mois, nos réunions ont été, comme à l'ordinaire, riches de communications importantes. Le souci grandissant n'interrompait en rien la passion pour la recherche qui vous anime.

Dés la rentrée d'octobre, votre Société a repris son activité coutumière. Malgré la guerre, nos réunions n'ont cessé de nous rassembler en nombre important. Beaucoup d'entre nous, dispersés aux armées et sur le territoire, se sont efforcés de venir, le 1er jeudi de chaque mois, assister à cette assemblée, où, par l'échange des idées et l'analyse des faits, s'entretient et s'avive notre curiosité de la connaissance neurologique. D'autre part, ceux que leurs fonctions ou leur âge ont laissés à Paris, se sont employés activement à ce que soit organisée une judicieuse utilisation des compétences neurologiques et neurochirurgicales.

Il est équitable de proclamer que, par sa persévérance dans son activité scientifique, et que par le concours qu'elle a apporté à l'organisation du service de Santé, la Société de Neurologie a accompli en 1939 une double et utile mission à l'égard de la science et de notre pays.

Aux membres du bureau de la Société je dois dire toute ma reconnaissance. Notre Secrétaire général R. Garcin a reçu de nous la lourde tâche de continuer l'œuvre de son regretté prédécesseur. Comme il n'est pas parmi nous aujourd'hui, se trouvant « quelque part aux Armées », je n'aurai pas le scrupule d'embarrasser sa modestie en disant que son inlassable activité, la sagesse de son jugement, sa courtoisie extrême lui ont déjà

acquis toute notre reconnaissance pour ce qu il a entrepris dans de difficiles circonstances. Ce qu'il a fait déjà nous donne la certitude qu'il sera dans l'avenir le ferme et sage animateur de notre Société.

Admirablement fidèle à sa tâche, Mme Sorrel-Dejerine gère notre trésorerie avec une habileté consommée. Mais son activité souriante ne s'en tient pas à cela : Elle s'est efforcée encore à rétablir les contacts interrompus entre la Société et ceux de ses membres qui sont aux armées, assurant ainsi une fraternelle liaison entre les absents. Elle s'emploie même avec une complaisance inlassable à transmettre à notre éditeur les manuscrits que la hâte d'un départ lui faisait confier, bien souvent même elle assume le soin d'en corriger les épreuves. Qu'elle veuille bien recevoir, pour toutes ces actives, dévouées et si discrètes collaborations, l'expression de notre respectueuse gratitude.

Notre collègue Béhague nous avait promis de continuer à nous donner, cette année encore, le concours précieux de son activité et de son expérience, aussi, quand parfois il est advenu que sa place restât inoccupée, éprouvâmes nous le regret de son absence tant il est depuis des années un de nos guides familiers. Dans le moment présent, son affection à la tête de l'important service de Neurologie du Val-de-Grâce lui a heureusement permis de nous continuer une régulière collaboration dont nous devons beaucoup le remercier.

Mes chers Collègues, à cette place va me succéder A. Tournay. Une forte et ancienne amitié m'unit à lui. Ensemble nous avons été externes, puis internes, un même maître nous a formés... Au cours des ans j'ai appris à le connaître, et si bien, que si je cédais à l'envie d'exprimer, publiquement tout ce que je pense de son caractère et de son esprit, je dirais sans doute ce que nous savons tous, mais j'offenserais sa modestie. Qu'il me laisse pourtant dire que vous trouverez réunies en lui les qualités fondamentales, que vous pouvez souhaiter chez votre président. En effet, il va apporter ici et très opportunément dans les moments présents, tout ce qu'il peut y avoir de précieux, de solide et de fin, dans les fils issus de la terre de France, car se trouvent chez lui rassemblées l'élévation des sentiments, la solidité du jugement, la finesse des pensées et l'aptitude à les exprimer avec la grâce d'une délicieuse bonhomie.

Mes chers Collègues, avant de prier votre nouveau président de venir occuper ce fauteuil, laissez-moi former le souhait que l'année qui commence soit aussi fertile pour la Neurologie française que celle qui vient de prendre fin.

En votre nom j'exprime avec une gravité particulière les vœux que nous formons pour ceux de nos collègues et de nos élèves qui sont aux armées.

Acceptez enfin celui que je forme pour vous tous, et pour tous ceux qui vous sont chers. Qu'aucun deuil ne vienne vous affliger au cours de l'année qui commence.

Nécrologie.

Allocution de M. Auguste Tournay, Président, à propos de la mort du Pr Viggo Christiansen.

Mes chers Collègues,

A Copenhague, le 3 novembre 1939, un deuil nous a frappés.

Le professeur Viggo Christiansen, après avoir présidé avec une harmonieuse et discrète maîtrise le IIIe Congrès international de Neurologie, a succombé à l'affection au mépris de laquelle il avait assumé cette haute tâche et réalisé ce suprême effort.

En lui la Neurologie mondiale perd un clinicien éminent, le Danemark celui à qui notre discipline y doit son autonomie, la France un ami par la pensée et par le cœur, compréhensif et fidèle.

Professeur à la Faculté de Médecine de Copenhague, il était commandeur de la Légion d'honneur et Membre associé de l'Académie de Médecine. Notre Société, le 21 décembre 1919, l'avait élu Membre correspondant étranger.

Né en 1867, Viggo Christiansen, ses humanités achevées, à l'âge où se décide l'avenir, affirmant ses tendances innées à la contemplation et à l'action, s'orienta vers la mer, là-bas de toutes parts voisine. Bientôt il dut céder aux exigences de l'ophtalmologie navale : ainsi de marin il devint médecin. Mais, reçu docteur, il s'embarqua pour aller à la découverte.

Le premier courant, dans le sillage le plus direct, le porta en Angleterre. Arrivé à Londres, il traversa Queen Square et entra au National Hospital.

C'était en 1897, à une époque où nos amis britanniques s'enorgueillissaient de Jackson, de Gowers et de Ferrier, mais en un temps aussi où du camp des expérimentateurs, parmi lesquels Sherrington commençait à donner ses géniales promesses, déjà Victor Horsley s'était détaché, ses modestes instruments à la main, pour aborder les centres nerveux de l'homme, opposant à tous les échecs son infatigable détermination.

De cette impressionnante rencontre Viggo Christiansen devait garder pour toute sa vie la préoccupation des tumeurs cérébrales. Il fut, comme Babinski, de ceux que les espérances soulevées par les premières tentatives, si rarement réussies, de Mac Ewen et de Horsley allaient empêcher de dormir ; il fut de ces cliniciens qui en divers pays pressaient les chirurgiens de mieux entreprendre et poussèrent à l'essor de la neurochirurgie.

Mais aussi, après avoir vécu toute une année dans ce foyer de recherche où il s'agissait autant de comprendre que d'apprendre, il revenait avec la claire décision de consacrer tout son temps à ce qui peut assurer et enrichir l'aptitude au diagnostic des affections neurologiques.

Il s'y appliqua sans tarder à l'Hôpital municipal de Copenhague et à la Policlinique, tandis que s'affirmaient ses dons pour l'enseignement. Mais

son « excellent maître », le professeur Dethlefsen, devait alors lui révéler que, pour devenir un parfait ouvrier en Neurologie, son apprentissage n'était pas complet.

Il partit donc vers Paris et alla droit à cette Salpêtrière où, selon les propres paroles que nous avons entendues de Wagner Jauregg, « les neurologistes du monde viennent comme à leur Mekka ».

Il vit les lieux où, en effet, dans le monde la Neurologie est née à l'indépendance. Il sut ce qu'au pays de Magendie, de Cruveilhier et de Duchenne avaient réalisé Vulpian et Charcot. Il eut plaisir à connaître et à regarder à l'œuvre les disciples respectifs ou communs de ces deux initiateurs dans leur diversité complémentaire.

Brissaud, qu'il disait « inoubliable », « Français jusqu'aux virgules de ses pensées » et dont l'original équilibre de gaîté dans l'enthousiasme et de sagesse dans le scepticisme l'avait charmé.

Dejerine, instaurateur d'une rigoureuse discipline anatomique, prospecteur patient des gisements profonds de la sensibilité et de la vision.

Pierre Marie, aimant à suivre du regard les contours pour faire surgir les formes nouvelles, mais ardent à réviser en profondeur les principes insuffisamment vérifiés des doctrines transmises.

Bakinski, tantôt immobile et l'œil au guet devant les attitudes et les mouvements, tantôt répétant inlassablement la révélation des manœuvres et la provocation des signes, toujours occupé à pétrir la clinique neurologique sur une armature de sémiologie en continuelle création.

Désormais, il avait la main, l'œil et l'esprit d'un neurologiste. Il était en mesure de s'instruire par soi-même et d'enseigner à des disciples. Il s'engageait aussi parmi ceux qui, comme il les a définis plus tard devant nous au centenaire de Vulpian, sont « appelés à servir : servir la science qui nous inspire et qui nous console ; servir tous ceux qui souffrent, qui sont malades et malheureux ».

Non seulement il sait, comme tant d'autres, qu'il y a des indices et des signes en clinique neurologique ; mais il est de ceux qui savent comment on les révèle et comment on les provoque, qui sont rigoureusement attentifs aux conditions sans lesquelles on n'en peut ni estimer la valeur ni utiliser la signification.

Pourtant, mesurant avec une clairvoyante et sincère bonhomie la portée de ses propres moyens, il savait aussi prendre sa distance par rapport aux privilégiés à qui sont réservées les grandes découvertes. Il se rangeait parmi ceux pour qui ce sera toujours, disait-il, « une consolation de savoir que si la faculté de découvrir est une des plus rares qualités de l'humanité, celle de reconnaître est de beaucoup la plus répandue ».

Notre regretté collègue n'a-t-il goûté que cette joie d'avoir reconnu où il retrouvait « comme un reflet de l'allégresse de celui qui découvre » ? Mieux que nous, ses compatriotes seront à même de dire dans quels cas pour lui cette joie aurait pu confiner à cette allégresse. Il leur appartiendra de nous établir le dénombrement chronologique de ses travaux et de nous préciser comment il a contribué à mettre la Neurologie danoise vers

1929 en accord avec ce vœu universel d'autonomie que sanctionna le Congrès de Berne et à la doter en 1934 d'un service de neurochirurgie.

Pour nous, il nous appartient de retenir ce par quoi il nous est doublement cher : le nombre imposant de ses publications qu'il nous a rendues accessibles en notre langue ; la part vivante qu'il nous a donnée de lui-même.

A portée de notre main nous gardons les mémoires originaux que nous conservent la *Revue neurologique*, les *Archives d'Ophtalmologie*, la *Revue d'Oto-neuro-ophtalmologie*.

Dans la *Revue neurologique*, aussi, nous suivons à la trace sa participation attentive à nos Réunions annuelles et nous pouvons relire ce lumineux rapport sur la migraine dont nous lui procurâmes la joie et dont il nous fit l'honneur en la grande année du centenaire de Charcot.

Enfin, nous le voyons revivre avec ses préoccupations essentielles, en possession de toute sa finesse de clinicien et de tout son talent de professeur, tout au long de ses leçons rassemblées en ce beau livre sur *Les tumeurs du cerveau* qui mérita, en français, deux éditions.

Ainsi, nous pouvons refaire avec lui le chemin parmi ses pensées de prédilection ; ainsi, nous pouvons nous rendre compte qu'il a été trop modeste quand il a confessé la mesure de ses propres forces. Car, s'il n'a pas fait de ces découvertes pour lesquelles « il fallait », disait-il, « les plus grands esprits de la médecine clinique », tout chercheur scrupuleux reconnaîtra la marque de son passage dans l'histoire de certains problèmes essentiels : la migraine en ses formes sans hémicranie, l'atrophie musculaire causée par les processus irritatifs de l'écorce cérébrale, la lipodystrophie progressive, les méningites séreuses, par exemple. Ce à quoi s'ajoutent tant d'aperçus originaux, tant de conseils judicieux sur l'appréciation clinique des indices révélateurs ou des manifestations trompeuses qu'engendrent les tumeurs cérébrales, sur l'interprétation des renseignements radiologiques et, au premier chef, sur ce que le neurologiste doit connaître par lui-même ou comprendre en collaboration dans les champs d'exploration communs avec l'ophtalmologiste et l'otologiste.

Nul mieux que Viggo Christiansen n'a été, au dehors, le partisan actif de cette liaison neuro-ophtalmologique inaugurée chez nous par Charcot avec l'assistance de Parinaud. Aussi fut-il écouté des ophtalmologistes et trouvons-nous, dans le volume du XIII[e] Congrès international d'Ophtalmologie tenu en 1929 aux Pays-Bas, ce rapport, en français encore, où il traitait des tumeurs suprasellaires pour mettre en garde, avec toutes les ressources de son expérience, contre la difficulté du diagnostic.

La rencontre du « diagnostic incertain » lui provoquait « une sensation de malaise », mais le problème du diagnostic précoce le hantait. Il tenait comme généralisé dans sa pensée ce qu'il disait des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux : « qu'un diagnostic aussi précoce que possible a la plus grande importance pour le succès éventuel d'une intervention chirurgicale » et « que si, dans les cas douteux, on procédait d'une manière plus systématique au triple examen ophtalmologique, otologique et neu-

rologique, le diagnostic précoce pourrait s'établir beaucoup plus fréquemment ».

On ne saurait donc s'étonner que l'homme qui pensait ainsi se soit rendu, dès 1923, à Strasbourg pour apporter son encouragement à la Société d'Oto-neuro-ophtalmologie qui venait d'y naître, ni que, des années plus tard, alors que nous devions commencer à regretter de ne plus l'avoir à nos Réunions, il soit venu, en 1931, par la voie des airs pour présider une séance de ce Ve Congrès des Société d'Oto-neuro-ophtalmologie où, à Paris, trois groupes de spécialistes projetaient leurs éclairages convergents sur cette encéphalite qu'il avait dénoncée comme perturbatrice de la clinique neurologique.

Car, pour soigneusement informé qu'il fût de tout ce que le neurologiste doit emprunter à l'anatomie, à l'anatomie comparée et à l'expérimentation, il était clinicien, pourrait-on dire aussi de lui, « jusqu'aux virgules de ses pensées ». Il vivait dans l'admiration des grands cliniciens, il était prêt à les dispenser de certains reproches.

Qu'on relise, dans sa version française, ce discours que, tourné cette fois vers l'Angleterre, il a préparé dans le recueillement de sa bibliothèque en l'honneur de Charles Bell. L'ouvrage est partagé en deux par cette petite phrase destinée à préserver de certaines exigences le rival de François Magendie : « Bell n'était pas un physiologiste, mais bien un clinicien ». Oublions donc un peu la sévère leçon prononcée par Vulpian au Muséum d'Histoire naturelle.

Alors, quel charme c'est de voir revivre, par le relief d'un récit riche en nuances, l'un de ceux qui, avec notre Duchenne, ont préfiguré le neurologiste : cet observateur ardent, le carnet d'esquisses à la main, de la lignée des médecins artistes qui, descendant d'Apollon et d'Esculape, possèdent « dans la maison de leur âme » cette « troisième fenêtre dont parle Jonas Lie » et, se plaît à ajouter Viggo Christiansen, « par laquelle nous pressentons et devinons plutôt que nous sentons et nous percevons, fenêtre dont la fermeture prive la vie de sa lumière la plus riche et la plus chaude ».

Cette fenêtre-là, notre si bien doué collègue l'a toujours tenue ouverte ; et nous avons pu voir sur son visage la lumière qu'elle y laissait refléter.

Car, dès le premier jour, son vrai visage se découvrit à nous quand il apparut dans cette salle au matin du 6 novembre 1919, introduit en séance aux côtés de ce grand ami dont nos dermatologistes aimaient le retour, le Pr Ehlers.

De son petit pas équilibré, celui qui eut autrefois rêvé d'une passerelle de commandement, abordait la tribune. Il en prenait possession posément, se tenant des deux mains à la tablette sur laquelle il avait placé son manuscrit. Il commençait sa lecture, non sans émotion, pour exposer « quelques considératiens diagnostiques et thérapeutiques sur les tumeurs de la fosse postérieure du crâne ». Nous le voyions, la tête bien établie sur ses épaules trapues, comme dominée par son originale chevelure, tendant vers nous sa face solidement charpentée. A mesure que sa dé-

monstration se poursuivait, son visage s'animait, ses lèvres mobiles s'associaient aux nuances de l'expression. Puis, ses yeux quittaient le texte pour s'élever avec la pensée. Enfin, son regard s'évada.

Alors, avec des intonations d'un charme singulier, il cita un de nos poètes comparant la croissance d'une idée à celle d'un arbre, il était poète lui-même, il redisait la naissance de la neurologie, il marquait les raisons à la reconnaissance du monde envers la France et il proclamait :

« Mon cœur se réjouit surtout de voir prospère cet arbre qui s'appelle la neurologie clinique française. Sous son ombre j'ai travaillé depuis ma plus tendre jeunesse, je lui dois mes joies scientifiques les plus riches, mon cœur lui est uni par les liens de la sympathie et de la reconnaissance, que rien ne pourra briser. »

Nous l'avons élu parmi nous quelques semaines plus tard. Pendant une suite d'années nous avons éprouvé la fidélité de son intelligence et de son cœur. Et rien ne s'en était altéré quand, enfin, nous l'avons retrouvé, président du Congrès international, à Copenhague.

A présent nous pensons à ce que fit pour nous, avec sa maison civile et neurologique, ce Président à qui nous étions venus apporter par le concours attendu de notre présence l'hommage dû à sa personne.

Chacun de ceux qui ont suivi, dans une semaine à tant d'égards historique, le déroulement du Congrès a pu être émerveillé de l'activité, de l'entrain, de la vigilante sollicitude, du courageux équilibre même du vieux Maître qui, par sa bienveillance et par sa dignité, mettait si bien à l'aise en imposant le respect.

Quelle émotion ce fut pour nous quand, en présence de S. M. le Roi qui témoignait ainsi de son actif patronage à la science et de sa personnelle estime pour le Danois qui était à l'honneur, il prononça son allocution présidentielle en français avec ces intonations que nous aimions à retrouver.

Partout il était présent, passant à l'ordinaire discrètement pour s'assurer si, à telle heure de travail, la séance était animée d'un allant normal et si, à telle heure de soirée, les invités non seulement manifestaient de la satisfaction, mais prenaient bien ce contact international qui est la raison d'une telle rencontre.

Et si nous ne l'avions pas parmi nous à ce passage sur la terrasse d'Helsingor où chaque groupe pouvait respectivement se demander comment, bientôt, on en serait à être ou ne pas être, nous savions qu'il faisait veiller sur nous.

Mais ce n'est pas tout. Il n'y a pas seulement ce qu'il fit pour tous les neurologistes et singulièrement pour nous ; il y a ce qu'il fit pour la Neurologie française.

L'évoquer ne nécessite aucun commentaire indiscret puisqu'il suffit de rappeler qu'à la clôture de ce Congrès inoubliable l'Assemblée, sous la présidence intégrative d'Ariëns Kappers, se rangea dans un respect unanime aux brèves conclusions du professeur Viggo Christiansen faisant confiance à la capitale du pays qui fut « le berceau de la Neurologie ».

Ce furent ses dernières paroles officielles, dites d'une voix assourdie par l'émotion dans cette langue qu'il connaissait bien, « cette belle langue française qui dans sa simplicité sereine, dans sa clarté transparente, cache le pouvoir magique d'exprimer les pensées et les sentiments humains les plus sublimes, les plus simples et les plus complexes ».

Voilà pourquoi, Neurologistes de France, nous demandons à la famille et aux élèves de Viggo Christiansen de croire à la sincérité de notre tristesse et à la fidélité de notre souvenir. Voilà pourquoi nous voulons être au rang de ses amis qui ont pris le deuil.

COMMUNICATION

Paralysie infantile et pseudo-paralysies infantiles, par M. L. Babonneix.

Il y a cinquante ans, le diagnostic de la poliomyélite antérieure aiguë ne soulevait aucune difficulté. Ne se fondait-il pas sur des éléments d'ordre : 1° positif ; début brusque, chez des tout petits ; caractère purement moteur des troubles, constitués par des paralysies flasques d'abord étendues, puis régressant pour se cantonner à un certain nombre de muscles définitivement voués à l'atrophie, avec gros troubles des réactions électriques ; 2° négatif : absence de tout trouble sensitif, sensoriel, sphinctérien, intellectuel. Ce n'était donc que pour la forme qu'on énumérait quelques affections avec lesquelles, à la rigueur, on aurait pu la confondre : pseudo-paralysies de Parrot, myopathie, hémiplégie cérébrale infantile, atrophie Charcot-Marie (1). L'analyse du liquide céphalo-rachidien, en montrant l'existence d'un liquide clair, sous pression, riche en albumine et lymphocytes, stérile, devait, dès 1901 (Babinski et Nageotte) (2) lui apporter une précieuse contribution d'ordre biologique.

Depuis cette époque, la question s'est singulièrement compliquée, le cadre classique de l'affection découverte par Heine et par Médin ayant été élargi à l'extrême. N'y a-t-on pas fait rentrer, de gré ou de force, des infections du système nerveux observées chez des adultes, parfois même chez des vieillards, et que marquaient, soit des symptômes insolites, soit une évolution anormale ?

Aux premiers ressortissent, entre autres, cette liste étant, pour employer des termes administratifs, « énonciative et non limitative », les troubles suivants :

(1) Pierre Marie. Paralysie spinale infantile. *Leçons sur les maladies de la moelle*, Paris, 1893, in-8°, p. 440-443.
(2) J. Babinski et Nageotte. Contribution à l'étude du cyto-diagnostic du liquide céphalo-rachidien dans les affections nerveuses. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des hôpitaux de Paris*, 1901.

Réactions méningées, avec raideur de la nuque, signe de Kernig, céphalée, vomissements, intermittences du pouls et de la respiration, raie vaso-motrice, etc. ;

Somnolence, déjà signalée par Vulpian, et pouvant aboutir au coma (Ivar Wickmann) (1), ou seulement diurne et alors contrastant avec l'agitation nocturne (Ed. Müller) (2) retrouvée tant par M. Rohmer et par ses collaborateurs lors de la dernière épidémie alsacienne (3), que par M. Laruelle (4) et par M. Alajouanine en 1939 ;

Troubles moteurs divers : paralysies « bulbaires », avec atteinte des IIIe, IVe et VIe paires, d'où ptosis, diplopie, nystagmus, mydriase ou myosis (I. Wichmann) (5) (L. Babonneix), abolition des réflexes lumineux ; de la VIIe, plus rarement des IXe, Xe, XIe et XIIe (Mme Tinel-Giry) (6) ;

Des phénomènes d'ordre pyramidal : augmentation des réflexes tendineux, signe de Babinski, trépidation spinale ;

Tremblements localisés ou généralisés (P. Rohmer et ses collaborateurs), parfois à type parkinsonien (7), dont il faut rapprocher les mouvements involontaires des membres ou d'un groupe musculaire, non nécessairement suivis de paralysies (P. Rohmer) ;

Phénomènes cérébelleux : parole scandée, ataxie statique, dysmétrie, ataxie (O. Medin, I. Wichmann (p. 62), Guinon et Aine (8), G. Etienne (9) ;

Convulsions, bientôt suivies d'hémiplégie, avec épilepsie, arriération mentale (Strümpell, Pierre Marie) ;

Exagération de certains réflexes tendineux, s'opposant à l'abolition de certains autres, d'où production de syndromes complexes sur lesquels a beaucoup insisté M. H. Claude (10) : paralysies spasmodiques aux membres inférieurs, flasques aux membres supérieurs (L. Babonneix) (11) ; paralysies d'abord flasques, puis spastiques ; abolition des réflexes rotuliens avec exagération des réflexes achilléens et signe de Babinski (G. Schreiber (12), etc. ;

Troubles sensitifs de type objectif : anesthésies diverses (Krause, Medin, Wichmann), douleurs à la pression des nerfs (I. Wichmann), dissociation syringomyélique de la sen-

(1) Ivar Wickmann. Die akute Poliomyelitis bzw. *Heine Medin'sche Krankheit.* Berlin, 1911, in-8°, p. 35.

(2) Eduard Muller (Marburg). Die Frühstadien der epidemischen Kinderlähmung. *Association internationale de Pédiatrie.* Congrès de 1912, p. 4.

(3) P. Rohmer, R. Meyer, Mlle Phelizot, Tassovatz, Vallette et Willemin. Observations cliniques et thérapeutiques faites pendant l'épidémie de poliomyélite d'Alsace en 1930. *Revue française de pédiatrie,* VII, n° 3, 1931, p. 265.

(4) L. Laruellé. La maladie de Heine-Médin, *Le Scalpel,* nos 42, 43, 45 et 46, 19 et 26 octobre, 9 et 16 novembre 1929.

(5) Ivar Wichmann, *loco citato,* p. 53. Cet auteur rappelle avec raison que ces cas ont été étudiés par Médin et par Oppenheim, sous les noms, pour le premier, de *forme bulbaire,* pour le second, de forme *pontine.*

(6) Mme Tinel-Giry. La poliomyélite épidémique. *Th. Paris,* 1911.

(7) Marinesco, Manicatide et State-Draganesco. Sur un cas de parkinsonisme infantile au cours de la maladie de Heine-Médin, *Revue neurologique,* juin 1928, I, p. 165-168.

V. Viujic et V. Ristic. Le syndrome parkinsonien comme complication de la maladie de Heine-Médin. *Presse médicale,* 8 juin 1938, n° 46, p. 901. — J. Alajouanine, H. Mignot et P. Mozziconacci. Un syndrome parkinsonien peut-il reconnaître la maladie de Heine-Médin comme étiologie ? A propos d'un cas de poliomyélite antérieure aiguë avec narcolepsie, suivie peu après d'un syndrome parkinsonien, *Revue neurologique,* 1939, t. 72, I, p. 66-70.

(8) L. Guinon et Aine. *Société de Pédiatrie,* février et mai 1911.

(9) G. Etienne. Sérothérapie des myélites. *Cinquième Congrès de pédiatrie de langue française,* Lausanne, 27 et 30 septembre et 1er octobre 1927.

(10) H. Claude. Les méningites et les altérations concomitantes du système nerveux considérées dans leurs rapports avec les affections désignées sous le nom de poliomyélite antérieure aiguë épidémique, *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des hôpitaux de Paris,* 1909, séance du 9 décembre 1909, p. 707-721.

(11) L. Babonneix. Paralysie infantile avec manifestations spasmodiques. *Journal de l'Association médicale mutuelle,* Vannes, octobre 1922.

(12) G. Schreiber. La poliomyélite antérieure aiguë. *Th. Paris,* 1911.

sibilité (L. Babonneix) (1), ou subjectif : céphalées, hyperesthésies cutanées (Wichmann), douleurs violentes précédant ou accompagnant les paralysies, fourmillements, sensations de décharges électriques (G. Etienne) ;

Troubles sensoriels, portant principalement sur l'appareil visuel, que nous avons déjà signalés ;

Troubles sphinctériens, consistant en incontinence d'urines, généralement précoce et initiale, parfois durable (Heine, Médin, Wichmann, Zappert) ;

Troubles psychiques portant soit sur l'intelligence : délire initial, soit sur le caractère, et alors durables (V. Hutinel) ;

Modifications atypiques du liquide céphalo-rachidien, telles que la dissociation albumino-cytologique (2).

Aux seconds appartiennent les cas où l'évolution des accidents a été insolite, la paralysie mettant des mois à se constituer.

Devant cette extension abusive de la paralysie infantile, on comprend que nombre d'auteurs, et non des moindres, aient cru devoir réagir. Le Prof. H. Claude observe qu'on a « publié, sous l'étiquette « poliomyélite, des faits fort disparates ». M. J. Lhermitte note, de même, qu'on a décrit, sous le nom de poliomyélite antérieure épidémique, les faits « les plus hétéroclites : polioencéphalites simples ou hémorragiques, encéphalites diffuses, myélite diffuse, méningo-myélites, méningo-radiculites, polynévrites ». Une sévère révision s'impose. Comment la comprendre et sur quels éléments la fonder ?

En 1925, MM. L. Bériel et A. Devic, dans un article très remarqué (3), rappellent que, dès 1920, les auteurs lyonnais avaient, en présence de formes atypiques ressemblant beaucoup à la paralysie infantile, pensé à incriminer le virus de l'encéphalite léthargique : ne peuvent-elles commencer par de la somnolence et de la diplopie (J. A. Sicard), s'accompagner de myoclonies, aboutir au syndrome parkinsonien ? Comment faire le diagnostic ? En se fondant sur les arguments suivants : pour l'encéphalite léthargique, début beaucoup moins dramatique, installation moins brutale des paralysies, guérison rapide, globale, restitution uniforme. Ils ne manquent pas de mentionner les cas comparables recueillis dans la littérature (V. Froment, Sédaillan et P. Ravaut, Lépine, Régnier et Cesbron, Vedel, Puech et Reverdy).

Revenant, l'année suivante, sur le même sujet, MM. R. Cruchet et H. Verger (4) décrivent, parmi les formes myélitiques de l'encéphalo-

(1) L. Babonneix. Myélite aiguë non spécifique avec inégalité pupillaire (*Monde médical*, 1-15 avril 1920, n° 570). V. aussi L. Babonneix. Dilatation pupillaire unilatérale dans la paralysie infantile (*Gazette des hôpitaux*, n° 6, 18 et 20 janvier 1921). — L. Babonneix et J. Delarue. Paralysie infantile avec syndrome de Cl. Bernard-Horner (*Société de Pédiatrie de Paris*, séance du 28 février 1928). — L. Babonneix. Paralysie infantile avec symptômes insolites (*Société de neurologie*, in *Revue neurologique*, 1929, t. I, p. 71-77).

(2) Chevrel, Chevrel-Bodin et Barré. Trois cas de dissociation albumino-cytologique dans le liquide céphalo-rachidien de la poliomyélite antérieure aiguë, *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, n° 16, 20 mai 1935, p. 811-819.

(3) L. Bériel et A. Devic. Les formes « périphériques » de l'encéphalite épidémique. *Presse médicale*, 11, n° 87, 31 octobre 1925, p. 1441-1442.

(4) R. Cruchet et H. Verger. Les formes basses de l'encéphalomyélite épidémique. *Presse médicale*, 12 juin 1926, n° 47, p. 737-739.

myélite épidémique, un type antérieur, qui rappelle souvent la poliomyélite, mais qu'on peut rattacher à sa véritable cause en se fondant sur les arguments suivants : 1° notion de génie épidémique et coexistence frappante d'un grand nombre de myélopathies avec les épidémies d'encéphalomyélite ; 2° existence frappante, au début, de signes passagers à caractère encéphalitique : diplopies, somnolence, myoclonies ; 3° singularités dans le groupement ou dans l'évolution.

A cette conception, si brillamment soutenue par les auteurs lyonnais et bordelais, est-il permis de faire, avec la discrétion qui s'impose quand il s'agit de maîtres estimés et de collègues aimés, deux objections ?

1° Les signes différentiels sont souvent, comme ils en conviennent eux-mêmes, d'interprétation délicate ;

2° De leurs cas, tous ne ressortissent assurément pas à l'encéphalite léthargique, puisque, dans certains, il n'y a ni somnolence, ni ptosis, ni myoclonies, ni évolution vers le parkinsonisme, qu'inversement, dans certains autres, on note une dissociation albumino-cytologique nette (1).

Reconnaissons volontiers qu'ils ont, les premiers, le mérite d'enlever à la paralysie infantile des faits qui lui étaient indûment rattachés. Au reste, à l'époque où ils ont publié leurs mémoires, on ne connaissait qu'une « encéphalite » : l'encéphalite léthargique, et on ne se doutait pas que ces affections, auxquelles nous préférerions donner le nom de *névraxiles* ou d'*infections à virus neurotropes*, sont aussi nombreuses que variées dans leur symptomatologie comme dans leur évolution (2).

Loin de nous l'idée de vouloir les décrire ici ! Renvoyant ceux que la question intéresserait à l'excellent article de M. H. Desoille et de Mme J. Roudinesco (3), nous voudrions seulement les envisager dans leurs rapports avec la poliomyélite antérieure aiguë, ou, si l'on préfère, énumérer celles d'entre elles qui, par leur symptomatologie et par leur évolution, risquent d'être prises pour elle.

I. — Il y a d'abord, à n'en pas douter, des cas qui ressortissent à l'*encéphalite léthargique*, mais qui ressemblent tellement à la paralysie infantile que « le diagnostic est souvent impossible jusqu'au moment où apparaissent les signes caractéristiques : paralysies oculaires, hypersomnie pour la maladie de von Economo, paralysie flasque pour la ma-

(1) Dans un cas de MM. Bériel et Devic, l'analyse du liquide céphalo-rachidien montra la présence de 2 gr. d'albumine, la lymphocytose restant discrète (*loco cilato*, p. 1442, l. 2).

(2) Cf. en particulier L. Babonneix. Quelques cas d'encéphalite aiguë chez l'enfant. *La semaine des hôpitaux de Paris*, 15 janvier 1935, p. 7-26 (bibliographie). — A. Baudouin et H. Schaeffer. La neurologie en 1939. *Paris médical*, n° 7-14, octobre 1939, p. 228-230. — Mlle Th. Comby. Syndromes encéphalitiques au cours des maladies infectieuses de l'enfance. *Th. Paris*, 1935. — E. Herman (Varsovie). Les considérations cliniques sur l'encéphalomyélite épidémique disséminée, basées sur un certain nombre de cas observés en Pologne entre 1927 et 1935. *Revue neurologique*, 1935, II, p. 575-576. — E. Herman, Potok et Birnbaum. Présentation des cas de l'épidémie actuelle d'encéphalomyélite disséminée. *Revue neurologique*, 1934, p. 605. — M. Jambon et J. Chaptal. La poliomyélite antérieure aiguë : diagnostic et traitement précoce. *Montpellier médical*, n° 3, octobre 1936, p. 193-203. — Knude Krabre. Les variétés de types d'encéphalite épidémique au cours des années. *Revue neurologique*, 1936, I, p. 684.

(3) H. Dessoille et J. Roudinesco. Encéphalites infectieuses non suppurées. *Encyclopédie médico-chirurgicale*. Système nerveux, 1re édition, 2, 1939, 17048-17053 B.

ladie de Heine-Médin. » (L. Rimbaud) (1). Nous avons cité ailleurs (2) le cas d'un nourrisson frappé brusquement de tétraplégie flasque, avec, ultérieurement, « libération » des membres supérieurs. Paraysie infantile ? C'est ce que nous avions cru au début. L'apparition ultérieure de myoclonies et de salivation (J. Belot), puis d'un syndrome parkinsonien typique, montra qu'en fait il s'agissait d'encéphalite du type Cruchet-von Economo.

II. — D'autres fois, il s'agit de *syndrome de radiculo-névrite* (3) isolé par MM. G. Guillain et H. Barré (4).

Une petite fille de 4 ans, suivie avec M. Maurice-Lévy, nous est envoyée pour paraplégie flasque complète, avec gros troubles des réactions électriques. Paralysie infantile ? Non, car : 1° la maladie a mis un certain temps à se constituer 2° à la ponction lombaire, 0,4 éléments par mmc., 0 g. 79 d'albumine.

III. — Il y a des *myélites transverses*.

Chez une de nos petites malades, suivie avec M. Gamelon (5), les accidents avaient débuté brusquement par des phénomènes généraux : fièvre, malaise, et locaux : paraplégie flasque. Sans doute, à cette paraplégie, s'ajoutaient des troubles : 1) de la sensibilité objective : anesthésie superficielle dans le territoire sous-jacent à D[6] ; 2) du sphincter vésical. Mais ces incidents ont été signalés au début de la paralysie infantile. On institue donc un traitement classique : injections de sérum de Pettit, administration d'antiseptiques du système nerveux. Ultérieurement, l'absence d'atrophie musculaire, comme la transformation de la paraplégie flasque en paraplégie spasmodique, vinrent montrer qu'il s'agissait bien, non d'une poliomyélite antérieure aiguë, mais d'une myélite transverse.

IV. — Il y a des cas où la paralysie flasque, à début brusque, s'est accompagnée d'*ictère*, fait déjà signalé par Leegard, retrouvé récemment par G. Etienne (6), et auquel M. J. Pignot a consacré un sous-chapitre de son excellente monographie (7). Le plus souvent, elle affecte alors la forme méningée et se complique de manifestations septicémiques variées qui peuvent aussi frapper l'entourage. Si l'on ajoute que ces accidents surviennent parfois (Lowett) chez des enfants ayant barboté dans des eaux d'égouts, on conçoit que M. G. Blechmann ait mis en cause le para-

(1) L. Rimbaud. *Précis de Neurologie*, 2e édition, Paris, 1939, p. 481.
(2) L. Babonneix. Diagnostic de la paralysie infantile. *Paris médical*, 7-14 octobre 1939, p. 232.
(3) L. Babonneix et Maurice Lévy. Syndrome de radiculo-névrite avec dissociation albumino-cytologique chez une petite fille de 4 ans. *Gazette des hôpitaux*, n° 7, 24 janvier 1934, p. 117.
(4) G. Guillain, Barré et Strohl. Syndrome de radiculo-névrite avec dissociation albumino-cytologique. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des hôpitaux de Paris*, séance du 13 octobre 1936, t. XXXII, p. 1462-1470. Cf. aussi G. Guillain, J. Alajouanine et Périsson. Réunion neurologique de Strasbourg (*Revue neurologique*, 1925, t. I, p. 492-496). — G. Guillain. *Études neurologiques.* Huitième série, Paris, 1939, in-8°, p. 200-273.
(5) L. Babonneix. Pseudo-paralysie infantile. *Archives de médecine des enfants*, 10 octobre 1939, p. 612.
(6) G. Etienne. Sérothérapie des myélites. *Cinquième Congrès des Pédiatres de langue française.* Lausanne, 29-30 septembre et 1er octobre 1937, obs. 7, p. 53.
(7) J. Pignot. La maladie de Heine-Médin, *Th. Paris*, 1914.

site de la spirochétose ictéro-hémorragique (1). En 1914, M. Pignot avait formulé une autre hypothèse. MM. G. Guillain et Ch. Richet fils ont décrit « une maladie infectieuse caractérisée par l'ictère et un syndrome méningé ». M. J. Pignot, ayant cherché et retrouvé trois des quatre malades qui avaient servi de type à MM. Guillain et Troisier, et constaté que leur sérum neutralisait, deux fois fortement, une fois faiblement, le virus de la poliomyélite antérieure aiguë, avait conclu, avec les réserves d'usage, que ce syndrome « mérite d'être envisagé comme une forme clinique de la maladie de Heine-Médin ». En 1914, cette théorie était parfaitement plausible (2) : nous verrons dans un instant pourquoi, aujourd'hui, elle l'est moins.

V. — Il y a des cas où, si invraisemblable que cela paraisse au premier abord, le diagnostic hésite un certain temps entre une paralysie infantile et une *tumeur* ou une *arachnoïdite spinale*.

Dans un d'entre eux, suivi avec MM. J. Huber et Ogliastro de Gentile, le diagnostic initial avait été celui de poliomyélite antérieure aiguë. Sans doute, la paralysie avait-elle été précédée de douleurs très vives. Mais celles-ci n'ont-elles pas été signalées, dès 1878, par Duquesnoy (3) ? Il fallut la persistance de ces douleurs à type névritique, comme l'évolution de la maladie : persistance des paralysies sans atrophie, sans troubles des réactions électriques, pour que l'on pensât, au bout d'un certain temps, à la possibilité d'une tumeur ou d'une arachnoïdite spinale. L'épreuve du lipiodol ayant montré l'existence d'un blocage, l'intervention fut effectuée par M. de Martel et révéla l'existence d'une arachnoïdite.

VI. — Il y a des *cas complexes*, tels ceux que nous avons eu, comme tous les spécialistes, l'occasion d'observer.

Dans l'un, auquel nous avons déjà fait allusion et concernant une fillette de 16 ans, nous avions porté le diagnostic de paralysie infantile en nous fondant sur les arguments suivants :

1° Ils ont été annoncés par du torticolis, symptôme qui fait souvent partie des manifestations initiales de la maladie ;

2° Ils sont survenus à une époque où sévissait une épidémie de paralysie infantile ;

3° Il n'y a aucune raison de porter un autre diagnostic.

Sans doute, ces arguments gardent-ils de leur valeur, mais, en présence de tous ces phénomènes insolites : paraplégie spasmodique, mouvements involontaires de type choréique, troubles sensitifs d'apparence syringomyélique, nous en venons à nous demander s'il ne s'agit pas plutôt d'une infection à virus neurotrope.

Dans un autre, ayant trait à une fillette de 13 ans, et suivie par nous depuis 1919, nous avions dit, en 1930 : paralysie infantile avec phénomènes anormaux consistant surtout en signe de Babinski, thermo-anesthésie, troubles sphinctériens et inégalité pupillaire, dus à des lésions intéressant vraisemblablement pour le second, la substance grise centro-postérieure, pour le troisième, les cornes antérieures de S^3-S^4 ; pour le

(1) G. Blechmann. La poliomyélite aiguë. *Gazette des Hôpitaux*, n° 32, 24 mai 1919, p. 497, 2e colonne.
(2) Cf. L. Babonneix. La poliomyélite épidémique. *Le journal médical français*, mars 1920, p. 91-100.
(3) Duquesnoy. Sur une forme à début douloureux de la paralysie infantile, *Th. Paris*, 1878.

quatrième, les origines médullaires des fibres irido-dilatatrices. Aujourd'hui, avec MM. Mollaret et Sterne (1), nous pensons que ce cas n'est pas entièrement démonstratif, et qu'il ressortit plutôt à une infection neurotrope indéterminée qu'à la paralysie infantile.

Des considérations précédentes, quelles conclusions tirer ?

Elles sont de deux ordres.

Conclusions *pratiques* : avant de porter le diagnostic de paralysie infantile, assurez-vous qu'il existe, en sa faveur, des arguments suffisants, les uns positifs, déjà mentionnés, les autres négatifs : absence de tout signe appartenant à la série de l'encéphalite léthargique.

Signes cliniques et évolution offrent-ils une apparence anormale, ne vous hâtez pas d'injecter du sérum antipoliomyélitique qui, dans ces cas, nous a paru donner de mauvais résultats. La formule du liquide céphalo-rachidien s'écarte-t-elle sensiblement de celle qui caractérise la paralysie infantile, songez, selon les cas, à un syndrome de Guillain-Barré ou à une névraxite indéterminée, celui-là ayant pour lui, entre autres éléments, sa dissociation albumino-cytologique, à condition qu'elle soit typique (Baudouin) ; à plus forte raison si le liquide céphalo-rachidien paraît bloqué, demandez au spécialiste de pratiquer une injection sous-arachnoïdienne de lipiodol et, si elle indique la présence, en un endroit donné, d'un obstacle, passez la main au neurochirurgien.

Conclusions *théoriques*. Reconnaissons avec humilité que, mise à part l'encéphalite léthargique, qui a pour elle ses symptômes et son évolution vers le parkinsonisme (2), nous ne possédons actuellement aucun moyen de différencier les " formes atypiques de la poliomyélite antérieure aiguë " des diverses névraxites qui peuvent la simuler. C'est ce que, reprenant les idées du Prof. L. Rimbaud, font justement remarquer MM. Jambon et Chaptal, quand ils déclarent que « le problème doit demeurer insoluble en l'absence du test biologique ».

On avait, il y a quelque trente ans, fondé de grands espoirs sur la réaction de neutralisation, par le sérum de malades atteints de paralysie infantile, du virus causal (Levaditi et Netter). Que cette épreuve rende de grands services, c'est ce que personne ne conteste, mais encore faut-il savoir l'interpréter. Ses résultats ne peuvent, en effet, être considérés comme décisifs dans le cas qui nous occupe, que si elle est négative, car elle élimine ainsi complètement l'hypothèse de paralysie infantile. Est-elle positive, la question devient plus délicate. Ne savons-nous pas (Flexner) que la plupart des personnes bien portantes ont été jadis atteintes d'une forme fruste de paralysie infantile, et que leur sérum neutralise le

(1) P. Mollaret et J. Sterne. Les syndromes sympathiques en neurologie. *Encyclopédie médico-chirurgicale*, Système végétatif, 13509, 2, p. 11.

(2) Et encore voyons-nous des neurologistes de la valeur de MM. Alajouanine et Mollaret ne pas s'accorder sur la signification d'un syndrome parkinsonien survenu au cours d'une poliomyélite antérieure aiguë, le premier invoquant des lésions du locus niger, décrites par d'éminents anatomistes dans la paralysie infantile (Golstein, Harbitz et Scheel, André-Thomas et J. Lhermitte), le second incriminant une encéphalite léthargique.

virus de cette affection (1) ? Et qui est-ce qui empêche un de ces sujets d'être ultérieurement atteint d'une infection à virus neurotrope ?

Il est donc hors de doute que l'on a fait rentrer dans le cadre de la paralysie infantile un certain nombre de cas qui ne dépendent nullement d'elle et qui relèvent, suivant les cas :

1° de l'*encéphalite léthargique* ;

2° de *névraxites*, c'est-à-dire d'infection à germe inconnu, se traduisant, soit par des syndromes neurologiques connus : myélite transverse, arachnoïdite spinale, syndrome de radiculo-névrite avec dissociation albumino-cytologique, soit par des syndromes complexes, atypiques, anormaux. Pour différencier ces névraxites de la poliomyélite antérieure aiguë, actuellement, un seul moyen : l'épreuve de neutralisation du virus, qui n'a, du reste, de valeur que si elle est négative.

Discussion.

M. L. Babonneix. — Je remercie mes collègues de la bienveillance avec laquelle ils ont écouté ma communication et des remarques si judicieuses qu'elle leur a suggérées. Comme M. Baudouin, je pense que, dans quelques circonstances exceptionnelles, le diagnostic peut se poser entre poliomyélite antérieure aiguë et *méningite tuberculeuse* : un cas de ce genre a été apporté par M. Penkert, dans la *Gazette des Hôpitaux* de 1936. M. J. Taillens y fait aussi allusion (*Revue médicale Suisse romande*, n° 9, 25 juillet 1937, pages 572-575). Mais il peut être fait par la constatation de bacilles de Koch dans le liquide céphalo-rachidien. Il faut, pour cela, que leur recherche soit prolongée, car il n'y a jamais qu'un petit nombre de ces bacilles. Cette donnée que m'avait enseignée M. Xavier Lawkowicz dès 1900, j'ai pu en confirmer l'exactitude dans un cas dramatique, car il s'agissait d'un jeune homme dont la sœur avait succombé à une méningite tuberculeuse et chez qui étaient apparues d'inquiétantes réactions méningées. L'examen du liquide céphalo-rachidien, auquel M. Raymond Letulle avait bien voulu procéder avec son habituelle conscience, étant resté négatif, j'ai pu rassurer la famille. Il y a quinze ans de cela et le jeune homme est en parfaite santé. Pour les « encéphalites », on peut — jusqu'à un certain point — les différencier les unes des autres par les épreuves de laboratoire. Comme le montrent Mme Roudinesco et M. H. Desoille dans leur article de l'*Encyclopédie médico-chirurgicale*, elles ne rendent aucun service pour les différencier de la paralysie infantile. Faut-il, comme le croit M. J. Dereux, attribuer plus d'importance à la précocité de l'atrophie, à son intensité, à sa régression rapide, tous ces signes étant considérés comme caractéristiques de la poliomyélite antérieure aiguë ? Nous n'en sommes pas bien sûr, car les mêmes phénomènes ont été signalés, à quelques nuances près, dans les « encéphalites », par les auteurs lyonnais et bordelais. Quant au syn-

(1) Cf. L. Babonneix. Traitement de la paralysie infantile. *Annales de Thérapie biologique*, n° 5, 15 février 1934, p. 5.

drome découvert par M. G. Guillain et Barré, il nous a semblé, comme à ces auteurs, que, dans la majorité des cas, il se termine par la guérison. Et nous n'ignorons pas que la dissociation albumino-cytologique ne suffit pas à poser ce diagnostic, puisqu'il a été signalé par M. Barré lui-même dans la poliomyélite antérieure aiguë. Ces brèves considérations ne sont pas sans quelque intérêt thérapeutic, car il nous a semblé que le sérum du regretté A. Pettit était aussi mal toléré dans les « encéphalites » que bienfaisant dans la paralysie infantile typique. Il y a là peut-être de quoi expliquer les divergences entre spécialistes sur la valeur de ce sérum. S'agit-il de paralysie infantile, il fait merveille. A-t-on, au contraire, affaire à une « pseudo-paralysie infantile », ses effets sont ou médiocres, ou même franchement nuisibles.

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE
(Société Purkyně)
DE PRAGUE

Séance du 20 octobre 1937.

Présidence de M. K. Henner.

Ce qu'a donné J. Ev. Purkyne à la neurologie et à la psychiatrie. Conférence par M. Vl. Haskovec. A paru dans le recueil des travaux : « J. E. Purkyne, 1787-1937 », Prague, 1937.

Chorée de Huntington, par M. J. Vinar. Présentation de la malade. (Clinique psychiatrique du Pr Myslivecek). A paru dans la *Neurologie et Psychiatrie tchécoslovaque*, 1938, no 1.

Résumé : En présentant l'observation et l'arbre généalogique d'une série de cas familiaux de chorée de Huntington, l'auteur rappelle l'étude historique et les considérations généalogiques de Véssie et discute les conclusions de Huntington, Entres, Davenport et Muncie sur cette question. Il se trouve en accord avec la théorie de Davenport et de Muncie sur l'hérédité des caractères biotypologiques de la maladie, signe dominant d'après Mendel. Sur dix-huit membres de cette famille, appartenant à quatre générations, il y eut huit cas de chorée. L'observation de la mère de la malade, publiée en 1910 par Pelnar, présentait une symptomatologie identique. Elle montrait non seulement les mêmes mouvements involontaires du syndrome extrapyramidal, mais aussi un ensemble complexe de signes de la série pyramidale au niveau des membres inférieurs et une déficience mentale de même caractère et de même degré.

Parasyndrome cérébelleux chez une malade, après une opération heureuse d'arachnoïdite de la fosse postérieure, par M. K. Henner. (Présentation de la malade) (Clinique neurologique du Pr K. Henner.)

M. K., âgée de 47 ans. A l'âge de 5 ans, scarlatine avec otite. En 1931, douleurs dans

la région de l'oreille droite. Depuis 1934, céphalées dans la moitié droite de la tête. Depuis 1936, vomissements et diplopie transitoire. Stase papillaire avec proéminence de 1,5 D. à droite et de 3 D. à gauche. Hémorragies au fond de l'œil droit. Hémiparésie droite fruste. Sauf cela uniquement des symptômes d'atteinte de la fosse postérieure du crâne. La symptomatologie cérébelleuse est exclusivement néocérébelleuse et plaide pour le côté gauche, quoique quelques signes soient aussi du côté droit. Nous soupçonnons plutôt une arachnoïdite kystique qu'une tumeur. Nous demandons à la Clinique chirurgicale du Pr Jirasek de pratiquer une craniectomie dans la région de la fosse postérieure, de faire l'examen opératoire des côtés droit et gauche et des deux angles ponto-cérébelleux.

Opération (Pr Jirasek, 30 avril 1937) : On trouve dans la région du vermis inférieur et des parties adjacentes des hémisphères droit et gauche une formation kystique bien délimitée avec une membrane arachnoïdienne tendue, brillante, trouble sur quelques endroits. Le kyste atteignait en haut la moitié de la hauteur du vermis et dans la direction caudale elle se perdait sous la membrane atloïdo-occipitale. La grosseur de la formation était celle d'une noix. Incision et extirpation du kyste. L'épreuve par matière colorante démontra alors un passage libre du liquide céphalo-rachidien. Suites opératoires simples.

Nous fûmes surpris que les symptômes cérébelleux axiaux fassent défaut et que seuls les symptômes néocérébelleux fussent présents. L'arachnoïdite était certainement causée par une otite.

Actuellement la malade a perdu complètement ses céphalées. La vision est très bonne. Un trouble nouveau est une titubation au cours de la démarche et une sensation de lourdeur dans les membres inférieurs.

Examen oculaire (M. Michal, Clinique ophtalmologique, 11 octobre 1937) : Les papilles sont bien délimitées, sans proéminence. Aucune diplopie, champ visuel normal, vision parfaite : 6 /6 et J. nº 1.

La malade a un nystagmus horizontal bilatéral de 1º, plus ample vers la droite, et un nystagmus vertical en haut et en bas. Le réflexe cornéen est diminué des deux côtés. On peut constater quelques symptômes néocérébelleux, en particulier dans les épreuves démontrant une hypermétrie aux membres droits : renversement de la main, épreuve talon-genou, agenouillement. Au contraire le signe de Stewart-Holmes donne un arrêt brusque et l'adiadococinésie du côté gauche est due à une hypométrie. En somme, il y a une diminution des symptômes d'atteinte des hémisphères cérébelleux. Un signe récent est une titubation dans la station et au cours de la démarche. La grande asynergie est ébauchée, il y a un renversement du tronc en arrière positif. La station et la démarche sont précaires, forçant la malade à élargir la base de sustentation d'une façon considérable. L'opération a eu une influence très heureuse sur le syndrome d'hypertension intracranienne. Cependant, les symptômes d'atteinte du vermis sont nouveaux et se présentent presque exclusivement dans la synergie troublée entre le tronc et les membres inférieurs. La malade présente ainsi un tableau clinique presque pathognomonique d'atteinte des parties inférieures du vermis.

L'explication de ces faits n'est pas facile. Nous ne croyons pas que, dans la région de la grande citerne, se soit développé depuis l'opération, au cours d'une demie-année, un kyste nouveau, qui comprimerait le vermis plus qu'avant l'opération. Le syndrome d'hypertension intracranienne apparaîtrait certainement dans ce cas comme la conséquence d'un blocage des trous de Luschka et de Magendie. Nous étions présents à l'opération et nous savons bien qu'aucune lésion opératoire du vermis n'a eu lieu et que l'hémostase a été parfaite. Nous croyons que le parasyndrome cérébelleux se développa par suite des dégénérations dans les parties inférieures du vermis. Ces dégénérations se seraient développées tardivement ma'-

gré l'ablation opératoire du kyste comprimant le cervelet. Peut-être que l'influence du déficit du liquide céphalo-rachidien était aussi en connexion causale avec les dégénérations marginales. Dans le protocole opératoire nous lisons en effet : « Suture de la dure-mère sauf en un endroit dans les parties les plus inférieures de la branche verticale de l'incision ; nous couvrons cet endroit par la musculature. Un autre lieu où la suture de la dure-mère ne fut pas faite se trouve dans les régions d'entrecroisement des deux incisions de la dure-mère. »

Séance du 10 novembre 1937.

Combinaison extraordinaire des états hallucinatoires et obsédants, Présentation du malade par M. NEVOLE. (Clinique psychiatrique du Pr Zd. MYSLIVECEK.) Paraîtra ultérieurement.

Mouvements involontaires après strangulation, par M. K. MATHON. (Projection d'un film d'une malade de la clinique du Pr J. PELNAR.) A paru dans la *Neurologie et Psychiatrie tchécoslovaque*, 1938, n° 1.

Résumé : Les mouvements automatiques et involontaires observés chez une malade, après tentative de suicide par strangulation, sont analysés puis expliqués par l'auteur, comme le résultat d'une libération des centres protubérantiels, mésencéphaliques et diencéphaliques, libération due à l'ischémie des centres supérieurs. Par contre, il ne pense pas que la réapparition des diverses fonctions cérébrales s'effectue aussi régulièrement que pourrait le donner à penser la description de Straus.

Infantilisme psychosexuel. Fétichisme avec masochisme et avec colostro- et lactophilie, par M. E. VENCOVSKY. (Présentation d'un malade du service neuro-psych. du Pr JANOTA de l'hôpital municipal). A paru dans le *Casopis lékaru ceskych*, 1938, n° 15, p. 469.)

Résumé : L'auteur estime que l'aberration sexuelle du sujet est un infantilisme sexuel se manifestant par un fétichisme fessier et mammaire avec frottement. Il range l'assouvissement par absorption du colostrum et du lait dans le picacisme, et il propose d'appeler cette aberration : lactophilie ou colostrophilie. Quant à l'origine des aberrations sexuelles, l'auteur, l'attribue en grande partie à une formation psychosexuelle défectueuse en connexion avec une constitution psychopathique héréditaire.

Ces phénomènes de lactophilie et de colostrophilie lui semblent présenter un certain rapport avec l'érotisme oral des enfants. Dans les impressions de l'enfance du malade, surtout en ce qui concerne son observation passionnée du trayage des vaches et son plaisir à partager le lit de sa mère, il voit seulement un facteur pathoplastique. Il suppose également un élément constitutionnel primaire dans le sentiment d'infériorité, dont la défi-

rience sexuelle a provoqué l'évolution, et auquel elle a donné un objet qui s'est transposé ensuite en une crampe des écrivains.

Obésité du type de Cushing dans la paralysie générale, par Mlle L. Skalickova. (Présentation d'une malade de la Clinique psychiatrique du Pr Zd. Myslivejek.) Paraîtra *in extenso*.

Résumé : La malade provient d'une famille tarée au point de vue du système endocrinien. Dès sa jeunesse elle présente des signes d'obésité, surtout de la face et du tronc. Elle souffre d'aménorrhée complète, quoique l'activité sexuelle ne soit pas éteinte. D'un psychisme infantile et d'émotivité labile, elle présentait un type inclinant à l'obésité de Cushing. L'activation du syndrome de Cushing coïncide avec la déclaration du processus syphilitique dans le système nerveux central. La cause en pourrait être l'influence irritante du processus syphilitique, sur le système neurovégétatif central contrôlant les glandes endocrines. L'intelligence accuse des défauts dans le sens de l'oligophrénie, du type de l'infantilisme et de l'infériorité endocrinienne. Plus tard on put noter les signes de la démence de la paralysie générale. Les hallucinations, dont souffre la malade, peuvent être considérées comme la résultante des deux processus.

Séance du 16 *décembre* 1937.

Cas de variété psychomotrice du délire systématisé de persécution de Séglas, par M. V. Petran. (Présentation d'un malade de la Clinique psychiatrique du Pr Myslivejek.)

Résumé : Malade, pâtissier de 45 ans, intéressant surtout par la richesse et par la combinaison des symptômes. Quelques-uns, telles les hallucinations motrices verbales et graphiques (Séglas), sont moins fréquents et rappellent la variété psychomotrice du délire systématisé de persécution de Séglas. A côté de nombreuses hallucinations, le malade présente des phénomènes d'inhibition et d'impulsion, des délires d'autoaccusation, un délire marqué de possession, une démonomanie et un dédoublement de la personnalité comme une altération partielle du soi-même.

Stase papillaire avec régression spontanée, par Mlle E. Singerova. (Présentation d'une malade de la Clinique neurologique du Pr K. Henner.) A paru dans la *Neurologie et Psychiatrie tchécoslovaque*, 1938, n° 1.

Résumé : Chez une femme de 37 ans, se produisit une disparition spontanée de la stase papillaire, de la diplopie et des signes subjectifs d'hypertension intracranienne. Le tableau neurologique est presque normal.

L'auteur porte le diagnostic d'une encéphalite aiguë, disséminée, bien

qu'il ne soit pas encore possible d'exclure une rémission spontanée d'une tumeur intracranienne.

Pseudokyste du cervelet, par M. J. Macek. (Présentation d'un malade de la Clinique propédeutique du Pr B. Prusik.) A paru dans la *Neurologie et Psychiatrie tchécoslovaque*, 1938, nº 2.

Résumé : Malade de 49 ans, exempt de syphilis. La symptomatologie cérébelleuse était très discrète. Le malade se prêtait mal à un examen complet. On diagnostiqua finalement des ramollissements multiples fronto-pariétaux, protubérantiels et hémisphériques gauches du cervelet. A l'autopsie, on trouva un ramollissement de l'hémisphère droit du cervelet, causé par une thrombose de l'artère cérébrale postérieure. Le ramollissement envahissait également le *brachium pontis*. Discussion des faits anatomo-cliniques.

Expertise sur l'aptitude au travail dans les états nerveux fonctionnels, par M. E. Bena (Conférence). Paraîtra ultérieurement.)

Séance du 19 janvier 1938.

Syndrome strio-pallidal. Etiologie traumatique, par M. V. Petran. (Présentation d'un malade de la Clinique du Pr Zd. Myslivecek.)

X. Y., âgé de 24 ans, maçon. Ses antécédents familiaux et personnels ne présentent rien de particulier. Au mois de juin 1935, il fut blessé à la tête (avec perte de connaissance). Il reprit son travail après une semaine, mais il fut obligé de l'abandonner. Il a remarqué une faiblesse progressive de la jambe gauche, à type de claudication intermittente. Depuis le mois de février 1936, il éprouvait une faiblesse analogue dans la jambe droite. Depuis le mois de novembre 1936, il est incapable de se tenir debout et de marcher. En avril 1936, le membre supérieur droit devient faible à son tour. La main était maladroite et e malade remarque un tremblement du type intentionnel. L'état s'aggrave peu à peu. Une année plus tard le membre supérieur gauche faiblit aussi, en même temps qu'apparaît un tremblement intentionnel. Le malade se plaint de maux de tête, de cercles devant les yeux au cours des mouvements de la tête, de vertiges, de vomissements rares, de pollakiurie, de tendance à la rétention des urines et de difficulté à retenir ses selles. De temps en temps, il a une difficulté à parler. Il indique qu'il doit attendre un peu pour pouvoir parler. Son intelligence est normale. Il est euphorique et il se met à rire souvent sans cause.

A l'examen, on constate : Hypomimie. Pupille gauche plus large que la droite, nystagmus horizontal dans les positions latérales. Réflexes abdominaux abolis. Membres supérieurs : pas de différence dans le tonus ou la passivité. Motilité et force musculaire diminuées d'une façon massive, surtout à droite. Tremblement intentionnel massif du côté droit, ébauché à gauche. Réflexes tendineux et périostaux faibles surtout à droite. Les R. E. P. sont normaux. La sensibilité profonde est atteinte de deux côtés. Aux membres inférieurs : la motilité est diminuée au niveau des gros orteils, de l'articulation tibio-tarsienne et du genou du côté gauche. L'atrophie musculaire est globale, moins marquée du côté gauche. Signes de Babinski et de Rossolimo présents

des deux côtés. Signe de Lasègue ébauché aux deux membres. Sensibilité profonde très altérée des deux côtés, surtout à droite où la pallaesthésie débute au niveau de l'arc costal. La station et la démarche sont impossibles.

Examens complémentaires : Le liquide céphalo-rachidien est clair ; tension : 14 au manomètre de Claude (sujet couché) ; albumine : 0,30 ‰ (Sicard) ; sucre : 1,250 °/₀₀ (Mac Lean) ; lymphocytes : 23/3 ; Takata-Ara et benjoin colloïdal : positifs dans les 4 premiers tubes. Réaction de la gomme mastic : normale ; réaction de Bordet-Wassermann, négative (de même dans le sang). Le fond d'œil et le champ visuel sont normaux. Radiographie du crâne : négative. Métabolisme hydrocarboné normal. Examen phoniatrique (Pr Seeman) : dysarthrie du type strio-pallidal. Parésie du postique à droite.

Rien d'anormal au foie et à la rate.

L'auteur discute, dans le résumé, les diagnostics suivants : sclérose en plaques, groupe des ataxies héréditaires, arachnoïdite, état postencéphalitique, maladies hépato-lenticulaires, hémorrhagies multiloculaires dans le cerveau et dans la moelle.

L'auteur ne pouvant se décider avec certitude pour l'un de ces diagnostics, incline à croire à une étiologie infectieuse encéphalomyélite, provoquée et exacerbée par le traumatisme. Il présente le sujet pour l'hypercinésie du type extrapyramidal, surtout au niveau du bras droit, pour une paraparésie spasmodique grave des membres inférieurs, pour un syndrome des cordons postérieurs et pour l'étiologie peu claire.

Névrite optique et polynévrite infectieuse aiguë, par M. K. Mathon, (Présentation d'un malade de la Clinique du Pr Pelnar et du Pr Kadlicky).

F. H., âgé de 31 ans, charpentier, bien portant jusqu'à 1934. Au cours de cette année, après de fortes fièvres de courte durée, sa vue baissa brusquement. Après trois mois, la vision s'améliora. En 1936, on constate à la Clinique ophthalmologique une atrophie primitive des deux papilles, avec un rétrécissement concentrique des deux champs visuels. A cette époque, à la Clinique neurologique du Pr K. Henner, on constate une hyporéflexie tendineuse allant jusqu'à l'aréflexie. Après une pyrétothérapie, la vision s'améliora beaucoup à l'œil droit. Actuellement on peut constater une aréflexie périosto-tendineuse, une ébauche d'ataxie et un signe de Romberg. Les réactions de la syphilis dans le sang et dans le liquide céphalo-rachidien sont négatives.

La discussion de l'étiologie de la maladie comporte les maladies suivantes : le tabes dorsal, les maladies hérédofamiliales (surtout la maladie de Leber), le groupe des maladies toxi-infectieuses (l'arsenic, l'alcool, surtout l'alcool méthylique, la quinine, le tabac), les auto-intoxications, l'anémie pernicieuse et enfin les infections aiguës altérant les nerfs optiques et les nerfs périphériques (la grippe, une infection par un virus neurotrope, une arachnoïdite aiguë optochiasmatique et spinale).

Après discussion et élimination des divers états morbides, l'auteur incline vers l'étiologie infectieuse aiguë qui atteindrait en même temps les nerfs optiques et les nerfs périphériques.

Réaction pupillaire paradoxale, par M. J. Šimek. (Présentation d'une malade de la Clinique neurologique du P[r] K. Henner.)

R. S., âgée de 42 ans, atteinte d'un tabes dorsal classique. La malade est présentée pour une photoréaction paradoxale. La réaction à la convergence est conservée. Après l'illumination, on constate une faible dilatation des deux pupilles sans hippus. L'auteur fait remarquer la rareté de ce phénomène qui a été décrit par Raggi en 1883. Behr en a publié 8 cas. Dans notre Société, une réaction papillaire paradoxale fut présentée par *Elis* (1 cas) et par *Vondracek* (1 cas). Dans la littérature, on trouve que ce phénomène fut décrit par Media (12 cas), Panico (4 cas), Weil (13 cas). Dans la majorité de pareils cas il s'agit d'une neurosyphilis, exceptionnellement de tumeurs cérébrales ; dans un cas même, il s'agissait d'une poliomyélite antérieure aiguë.

L'explication de ce phénomène n'est pas facile. On peut penser à une altération fonctionnelle des voies dirigées vers le sphincter de la pupille ou supposer un déséquilibre vago-sympathique.

Hypertrophie musculaire d'origine centrale extrapyramidale. Réaction myotonique centrale, par MM. V. Pitha et A. Rara. (Présentation d'un malade de la Clinique neurologique du P[r] K. Henner.) A paru dans la *Neurologie et Psychiatrie tchécoslovaque*, 1938, n° 6.

Résumé : Observation détaillée d'un malade avec examens cliniques et pharmacologiques complets. Les auteurs insistent sur les phases hypotoniques observées aussi dans certaines athétoses et certains spasmes de torsion, et ils les expliquent, au point de vue physiopathologique, comme des phénomènes d'origine centrale et peut-être également musculaires. La réaction myotonique est, d'après les résultats des examens pharmacologiques, d'ordre central, extrapyramidale. En ce qui concerne la pathogénie des hypertrophies musculaires, on insiste sur les circonstances qui plaident en faveur de l'hypothèse dite fonctionnelle. Les fonctionnements nerveux et musculaires diffèrent diamétralement et ne peuvent être contenus dans le terme *motor-unit* de Sherrington ; ce terme exprime seulement la dépendance fonctionnelle. La lésion extrapyramidale cause des cinésies pathologiques, qui produisent à leur tour, c'est-à-dire secondairement, les changements musculaires (dans le cas cité sous la forme d'hypertrophie musculaire).

Syndrome de Cushing après traumatisme cranien, par MM. V. Jonas et A. Rara. (Présentation d'une malade de la Clinique du P[r] Kr. Hynek et du P[r] K. Henner.) A paru dans la *Neurologie et Psychiatrie tchécoslovaque*, 1938, n° 4.

Résumé : Description de 3 cas de syndrome de Cushing précédé d'un traumatisme cranien. Le premier cas est le plus intéressant : après un trau-

matisme cranien, suivi d'un coma profond ayant duré 10 heures, un syndrome de Cushing évolua. Tout au début de l'histoire morbide, exista un diabète insipide, suivi par un tableau typique de maladie de Cushing. Régression spontanée des troubles du métabolisme de l'eau, de l'hypertension artérielle et des troubles vaso-moteurs. Après le traitement par les rayons X, le poids du malade diminua nettement et les vergetures cutanées disparurent.

Revue des hypothèses sur la pathogénie du syndrome de Cushing. Un examen microscopique détaillé du diencéphale est absolument nécessaire dans les cas à issue fatale.

Séance du 9 mars 1938.

Frère et sœur atteints d'idiotie, d'imbécillité grave et d'un syndrome extrapyramidal complexe, par Mlle VINAROVA. (Présentation de malades de la Clinique neurologique du Pr K. HENNER.)

Il s'agit d'une malade âgée de 35 ans et de son frère de 32 ans, provenant d'une famille gravement tarée (alcoolisme chronique, tuberculose, suicides, imbécillité). Les malades sont intéressants par les mêmes stigmates dégénératifs et par une manifestation atypique de quelques altérations. Les signes dégénératifs, trouvés chez les deux malades, sont torticolis spasmodique léger (de Förster) du côté droit, un syndrome strié compliqué par des signes cérébelleux, par l'hémiatrophie et l'hémihypogénésie de la face, par l'idiotie grave chez la sœur et l'imbécillité chez le frère. Les manifestations striées proviennent probablement de l'inhibition et de l'évolution insuffisante des centres supérieurs. Quant aux altérations atypiques chez nos malades, on peut noter une ophtalmoplégie externe du côté droit chez la sœur et une ébauche de dysbasie lordotique chez le frère ; la dysbasie est accompagnée par une athétose fruste. L'ophtalmoplégie congénitale chez la malade est peut-être d'origine nucléaire (d'apès Gourfein). Crouzon, Trétiakoff et Béhague ont démontré par l'examen anatomique l'existence d'atrophie de l'oculomoteur comme reliquat d'une méningite chronique de la base. Deux théories tentent d'élucider l'ophtalmoplégie : la théorie musculaire attribue l'altération au développement insuffisant des muscles et au déplacement des insertions musculaires. La théorie nerveuse, acceptée par Chailloux et Pamies, est aussi confirmée par des autopsies. Kun croit que les noyaux des muscles oculomoteurs forment une chaîne dont les anneaux se développent indépendamment l'un de l'autre. Les stigmates de dégénération, ainsi que le syndrome strio-cérébelleux incomplet, se manifestent comme une dysgénésie évoluant sur un terrain neuropathique familial. On ne peut pas classer avec précision ces deux malades au point de vue nosologique ; fait

assez fréquent dans les maladies nerveuses et dans les psychoses héréditaires. Cependant il faut retenir ici certains traits constitutionnels communs ainsi que de l'altération de l'appareil moteur statique.

Pseudologie fantastique chez un garçon de 14 ans, par M. S. Apetauer. (Présentation d'un malade de la Clinique psychiatrique du Pr Myslivece). A paru dans la *Neurologie et Psychiatrie tchécoslovaque*, 1939, n° 2.

Phénomène de préhension (Janisevski) chez une malade avec abcès du lobe temporal, par MM. Vl. Hlavasek et J. Cernasek. (Présentation d'une malade de la Clinique oto-rhino-laryngologique du Pr Precechtel et de la Clinique neurologique du Pr Henner.) A paru dans la *Neurologie et Psychiatrie tchécoslovaque*, 1938, n° 5.

Résumé : Description d'un cas d'abcès otogène du lobe temporal gauche. Au cours des premiers jours, la malade présentait un réflexe de préhension de Janisewski typique. Ce phénomène était bilatéral ; en même temps existait un réflexe de succion, une moria, un réflexe labial augmenté et une parésie centrale du nerf facial du côté droit. Bref, la symptomatologie frontale était assez prononcée. Le lendemain, la malade avait des réflexes périostés et tendineux nettement augmentés aux membres droits et elle présentait une aphasie sensorielle et motrice. Nous avons alors diagnostiqué un abcès temporal gauche. L'opérateur (M. Vl. Hlavacek) trouva, au cours d'une ponction du lobe temporal, une collection de pus ; il évacua 15 cc. d'un pus épais. La cavité de l'abcès était de la grosseur d'un œuf de poule et la membrane pyogène était déjà évoluée. Guérison après un mois. Malgré ces faits, notre Clinique neurologique croit, selon les expériences anatomocliniques de Henner, que le phénomène de Janisewski est un signe topique fidèle d'une localisation frontale. Quoiqu'il s'agît d'un abcès temporal, nous sommes convaincus que le lobe frontal souffrait temporairement aussi, ou par compression ou par encéphalite curable de voisinage.

Acromégalie améliorée par des extraits thyroïdiens, par MM. Vl. Vondracek et J. Masek. (Présentation d'un malade de la clinique propédeutique du Pr B. Prusik.) Paraîtra ultérieurement.

Séance du 19 *mai* 1938.

Syndrome d'Adie, par Mlle Steinova. (Présentation d'une malade de la Consultation externe (Pr Sittig) de la Caisse-maladie des employés.)

Il s'agit d'une malade de 25 ans qui présente un syndrome complet d'Adie. Après avoir passé en revue la littérature, l'auteur montre qu'il ne

s'agit pas, dans ces cas, d'une altération très rare. Chez nous le Pr Sittig a pu suivre, depuis 1925, 29 cas de ce syndrome.

Encéphalopathie infantile avec astéréognosie isolée, par Mlle M. Steinova. (Présentation d'une fille de la Consultation externe de la Caisse maladie des employés [Pr Sittig].)

Une fille de 9 ans présente une hémiplégie infantile gauche avec astéréognosie isolée du membre supérieur du même côté et avec paralysie du type cortical des muscles interosseux. L'altération isolée de la stéréognosie et les parésies corticales isolées frappant les interosseux et les lombricaux sont assez rares. Discussion de la pathogénie et du diagnostic.

Tétanie provoquée par l'hyperventilation à base hystérique, par MM. Vl. Vondracek et Pollak. (Présentation d'une malade de la Clinique propédeutique du Pr B. Prusik). Paraîtra ultérieurement.

Syndrome d'hérédoataxie cérébelleuse de Marie comme séquelle de l'encéphalite aiguë disséminée, par MM. K. Henner et J. Simek (Présentation du malade : Clinique neurologique du Pr Henner ; service des malades nerveux chroniques de Masarykovy domovy à Krc (Prague).

F. F., âgé de 19 ans. A l'âge de 10 ans, céphalées, convulsions dans les membres supérieurs. Après 10 jours le malade guérit, mais depuis ce temps, la main droite reste maladroite.

La maladie actuelle débuta en février 1932, à l'âge de 13 ans : céphalées, fièvre jusqu'à 40°, vomissements. Crises toniques dans les deux membres supérieurs, un paroxysme épileptique avec symptomatologie complète. La mère du malade dit que pendant cette maladie il y avait des jours où le malade « a perdu la parole, l'ouïe et la vue ». La phase aiguë de la maladie dura 9 semaines. Le malade était hospitalisé à cette époque dans l'hôpital des enfants. Nous apprenons, par l'histoire morbide mise à notre disposition, que les pupilles ne réagissaient pas, il y avait des crises cloniques fréquentes frappant le membre supérieur droit, le membre inférieur droit et finalement le membre supérieur gauche. Le liquide céphalo-rachidien était hypertendu, les réactions des globulines (Pandy et Nonne-Appelt) étaient positives, nombreux lymphocytes et polynucléaires à l'examen microscopique. Le 16 juillet 1932, le malade est hospitalisé à la Clinique médicale et y fut observé par l'un de nous (H.). Il y resta jusqu'à la fin de 1932. Le tableau clinique était dominé par un syndrome cérébelleux classique et complet, et par un syndrome pyramidal. Mais il y avait une aréflexie aux membres supérieurs et inférieurs (excepté les rotuliens qui présentaient un caractère pendulaire). L'examen vestibulaire donna à ce temps une hyporéflexie postrotatoire de 13″ et 10″. Après la rotation vers la gauche, des mouvements rythmiques et phasiques des bras tendus furent déclenchés. La réaction calorique était complètement abolie. L'hypo — voire même l'aréflexie vestibulaire, nous l'expliquions par le fait que ce n'était pas seulement le cervelet qui était atteint, mais aussi les noyaux vestibulaires ; la symptomatologie pyramidale nous semblait être due également à une lésion du tronc cérébral.

Rentré à la maison à la fin de 1932, le malade marchait encore mal, la parole était troublée. La motilité des membres supérieurs était également diminuée. Mais l'état s'améliorait lentement. En juillet 1937, le malade rentre dans le service des malades nerveux chroniques à *Masarykovy domovy de Krc*.

Etat actuel : le malade se plaint uniquement de sa démarche défectueuse. Pas de douleurs ni de dysesthésies. Tremblement de la tête au cours des mouvements des membres.

Syndrome de Claude-Bernard-Horner à l'œil droit. Les réactions des pupilles à la lumière et à la vision proche sont diminuées. Légère hypomimie et parésie du nerf facial droit du type central. Les réflexes tendineux et périostés aux membres supérieurs sont diminués à gauche, surtout le tricipital ; au membre droit les réflexes sont normaux. Dans la position de Mingazzini il y a une instabilité, les doigts de la main gauche sont en hyperextension. Signe de Barré positif à gauche. Ataxie des deux côtés, plus prononcée à gauche. Les *R. E. P.* sont diminués des deux côtés. Les réflexes abdominaux sont vifs, certainement augmentés à gauche. Membres inférieurs : hyperréflectivité tendineuse et périostée des deux côtés. Le gros orteil est dans la position de Sicard ébauchée, il y a de même une ébauche de signe de Babinski à gauche. Signe de Strümpell positif des deux côtés. Les signes de la série déficitaire sont négatifs, il n'y a qu'une instabilité dans la position de Mingazzini. Ataxie très prononcée de deux côtés. Le *R. E. P.* du jambier antérieur est à peine visible à droite, aboli à gauche. Les *R. E. P.* des muscles fléchisseurs de la jambe sont abolis des deux côtés. Station : base élargie, titubation, qui augmente un peu si les yeux sont fermés. Le malade doit être aidé. Au cours de la station, le tronc se fléchit en arrière. Démarche : elle est possible seulement à l'aide de deux cannes. Le tronc « tombe », se fléchit en arrière, dès que le membre inférieur commence un pas. Les mouvements inférieurs sont hypermétriques, quelquefois le malade corrige l'hypermétrie par de très petits pas. L'hypermétrie est beaucoup plus nette au cours d'une marche inhabituelle, par exemple si le malade monte l'escalier. La parole est étranglée, monotone, comme cela arrive dans quelques maladies cxtrapyramidales.

Un examen détaillé des fonctions cérébelleuses démontra un syndromc cérébelleux déficitaire très prononcé paléo et néocérébelleux.

Examen vestibulaire : épreuve rotatoire : nystagmus postrotatoire : 32 sec. et 22 sec. Epreuve de Hautant : après 10 tours vers la droite les deux membres se lèvent un peu et nous voyons des mouvements rythmiques des deux membres du type pendulaire, de direction verticale ; ces mouvements cessent lentement et ce n'est qu'alors que le membre supérieur dévie vers la droite de 20°, le gauche vers la gauche (réaction de divergence). Après la rotation vers la gauche, les mouvements pendulaires des bras ne sont qu'ébauchés, la réaction de divergence est la même. L'épreuve calorique (eau à 27° C) : Le nystagmus est normal et se présente après un écoulement de 50 cc. d'eau. La réaction de la chute s'effectue dans les directions pathologiques.

La sensibilité est intacte, même la sensibilité profonde. La réaction de Bordet-Wassermann est négative à plusieurs reprises. L'examen oculaire (M. Michal) est normal ; de même les sciagraphies du crâne.

En somme l'examen nous montre encore un syndrome cérébelleux déficitaire très prononcé, trahissant les lésions du vermis et des hémisphères cérébelleux. Il y a aussi un syndrome pyramidal, quoique léger, plus prononcé aux membres inférieurs.

En comparant l'état du malade avec celui de 1932, on peut constater actuellement une amélioration nette, l'affection continue à régresser quoique lentement. Le processus encéphalitique est certainement guéri depuis longtemps ; l'amélioration clinique doit être interprétée par des compensations toujours plus efficaces. C'est certainement un *status postencéphalitique aigu disséminé* ; l'encéphalite disséminée chronique n'existe pas (comme il y a par exemple une encéphalite chronique épidémique).

Quant aux changements qualitatifs, il faut souligner que les réflexes tendineux et périostés ont réapparu, quoique au membre supérieur gauche ils soient encore diminués. Aux membres inférieurs, il y a au contraire une hyperréflectivité générale, en accord avec la symptomatologie pyrami-

dale. Les réflexes postrotatoires sont déjà de valeur normale, à gauche il y a même une hyperréflectivité légère. Dans l'épreuve calorique il y a, il est vrai, une chute indépendante dans le sens cérébelleux, mais les seuils sont égaux et normaux quant au déclanchement du nystagmus calorique. Les réactions rythmiques phasiques postrotatoires persistent encore ; on les interprète comme un symptôme cérébelleux.

Nous présentons le malade parce qu'il est intéressant de comparer l'état de l'enfant en 1932 avec celui du jeune homme en 1939.

Mais il y a de plus un point intéressant : le tableau clinique imite actuellement beaucoup l'hérédo-ataxie cérébelleuse de Marie. Si nous ne connaissions pas les antécédents et si nous devions stipuler le diagnostic seulement par des signes objectifs actuels, nous devrions diagnostiquer une hérédo-ataxie cérébelleuse. On sait que fréquemment des maladies diverses peuvent simuler la maladie de Friedreich. On connaît par exemple les syndromes de Friedreich d'origine hérédosyphilitique (dans notre Société *Pitha* et *Etis* ont présenté un pareil cas) ; un syndrome neuro-anémique peut imiter également d'assez près la maladie de Friedreich. Mais nous n'avons pas lu qu'un tableau d'hérédo-ataxie cérébelleuse de Marie pourrait être conditionné par un autre processus morbide que par une dégénérescence systématisée. Notre malade présente cependant un *syndrome de Marie d'origine certainement inflammatoire.*

Etudes biotypologiques dans la schizophrénie. Les groupes sanguins, la constitution et la race, par M. J. PROKOP et Mlle O. KALICKOVA. (Travail de la clinique psychiatrique du Pr MYSLIVECEK). Conférence parue dans l'*Encéphale*, 1938.

Le Secrétaire : J. VITEK.

ANALYSES

NEUROLOGIE

ÉTUDES GÉNÉRALES

BIBLIOGRAPHIE

GUILLAIN (Georges). Etudes neurologiques, 8e série, 1 vol., 419 pages, Masson édit, Paris, 1939.

Depuis le début de son enseignement à la clinique des maladies du système nerveux, le Pr G. Guillain a eu la très heureuse idée de rassembler en volumes, richement pourvus d'une éloquente iconographie, les résultats des recherches anatomo-cliniques qu'il poursuit avec ses fidèles collaborateurs dans cet Hospice de la Salpêtrière qui, grâce à lui et aux maîtres qui l'ont précédé, n'a rien perdu de son éclat, depuis que nos pères y applaudissaient Charcot.

La huitième série d'études neurologiques que nous offre aujourd'hui le Pr G. Guillain ne le cède en rien aux volumes précédents dont tous les neurologistes ont apprécié la richesse, la sûreté et la précision de la documentation.

Cette série s'ouvre par la description clinique et anatomique d'une singulière affection à caractère dégénératif et qui se marque au point de vue symptomatique par des phénomènes d'excitation motrice et d'hyperexcitabilité neuromusculaire, dont le stade ultime se spéfcifie par un syndrome hypertensif et, au point de vue anatomique par une dégénération très particulière à laquelle participent surtout le globus pallidus et les noyaux dentelés du cervelet. Ainsi qu'en témoigne l'observation qui forme la base de ce mémoire, la maladie est susceptible de se manifester dès l'adolcscence ; ses premières manifestations consistent en des crises épileptiques généralisées, mêlées à des paroxysmes toniques, tétanoïdes, unilatérales, puis la maladie progressant, apparaissent les signes les moins trompeurs de l'hypertension intracranienne : torpeur psychique stase papillaire. Un des phénomènes les plus singuliers pour lesquels s'accuse l'affection tient dans une hyperexcitabilité neuromusculaire telle qu'on l'observe dans la tétanie. Du point de vue histologique, la maladie s'entoure de caractères qui ne sont pas moins particuliers que les traits cliniques. En effet, on constate ici la présence en abondance dans le pallidum, d'une part, et les noyaux dentelés, d'autre part, de formations dont l'apparence étrange n'est pas sans quelque ressemblance avec certaines formations mycosiques. Mais il n'en est rien; les masses plus ou moins ramifiées et sporiformes ne sont que des produits de désintégration composés, ainsi que le démontrent G. Guillain et I. Bertrand, de fer, de calcium et de substances colloïdes diverses. Un fait de ce genre pose tout naturellement le problème des relations de la tétanie avec les perturbations fonctionnelles dont le complexe pallido-dentelé peut être le siège.

Et G. Guillain de conclure que si l'idée d'une tétanie d'origine cérébrale reste une hypothèse, du moins il n'est pas illogique de penser que certaines altérations de l'encéphale peuvent, en troublant le métabolisme, réaliser les conditions nécessaires à l'apparition de ce syndrome.

On sait combien peuvent être divers les facteurs étiologiques auxquels on peut rattacher le développement de la paralysie agitante ; sans méconnaître l'importance majeure de l'encéphalite épidémique, G. Guillain dans une étude critique particulièrement serrée se demande dans quelle mesure la syphilis peut conduire à la maladie de Parkinson. Et l'auteur précise que si l'anamnèse permet parfois de retrouver l'infection tréponémique chez le parkinsonien, il n'en faut point conclure que, de ce fait, la paralysie agitante soit, chez de tels sujets, la cause réelle de l'affection. En réalité, poursuit G. Guillain, les syndromes parkinsoniens syphilitiques sont rares dans l'âge avancé ; les véritables syndromes parkinsoniens syphilitiques s'observent chez des sujets relativement jeunes et s'intriquent souvent avec des manifestations qui témoignent d'autres lésions que celles du mésocéphale.

La présence de la céphalée, de symptômes de la série tabétique, ou pyramidale, ou encore de perturbations mentales confère au syndrome une marque particulière. Si l'on ajoute à cela les réactions spécifiques du liquide céphalo-rachidien, on reconnaîtra que le diagnostic de la paralysie agitante de nature syphilitique, et non pas seulement chez un sujet entaché de syphilis, peut être assez aisément précisé.

Abordant l'étude des maladies qui frappent les pédoncules cérébraux, la protubérance, le bulbe et le cervelet, G. Guillain expose les conséquences lointaines des lésions du noyau rouge, rapporte un fait de sclérose de l'aqueduc sylvien par une tumeur limitée, un autre cas d'hydrocéphalie provoquée par une lésion systématique des plexus choroïdes d'aspect tuberculoïde, décrit les caractères des myoclonies arythmiques unilatérales des membres produites sur la lésion du noyau dentelé cérébelleux, enfin nous donne les traits personnels d'une affection spéciale caractérisée par un grand syndrome cérébelleux à évolution progressive accompagnée par l'abolition complète des réflexes tendineux. Si par certains côtés ce syndrome se rapproche de l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse celui-ci s'en distingue par une aréflexie totale, laquelle contraste avec la conservation et même la vivacité des réflexes profonds que l'on observe dans la maladie décrite par Dejerine et A. Thomas.

Certes, tous les médecins connaissent aujourd'hui le syndrome anatomo-clinique de la polyradiculo-névrite avec hyperalbuminose du liquide céphalo-rachidien sans réaction cellulaire, justement désigné par le terme de « syndrome de Guillain et Barré », mais il n'est pas inutile de signaler que l'on lira toujours avec fruit le mémoire dans lequel G. Guillain a ramassé et précisé d'une manière définitive tous les traits personnels au syndrome qu'il a décrit avec J. Barré. Bien que marqué par la curabilité, ce syndrome peut laisser des séquelles sous la forme d'une aréflexie ostéo-tendineuse généralisée. Et G. Guillain insiste sur ce fait que, du point de vue pratique, il importe de ne pas rattacher trop légèrement à la spécificité une aréflexie généralisée et permanente, puisque cette modification peut, dans certains cas, être seulement le stigmate définitif d'une polyradiculo-névrite complètement éteinte.

Des maladies de la moelle étudiées ici, il faudrait tout citer ; nous voudrions faire porter un accent particulier sur deux mémoires concernant, le premier, les crises d'épilepsie jacksoniennes ou généralisées en tant que symptômes de début de la sclérose en plaques et, le second, la forme neurologique du cancer de l'apex pulmonaire. Celle-ci s'accuse à son début par des phénomènes douloureux irradiant dans les territoires d'innervation des racines inférieures du plexus brachial accompagnés de syndrome de Cl. Bernard-Horner, plus tard seulement apparaissent les manifestations sur lesquelles se spé-

cifie la néoplasie du poumon. Cependant, il importe d'avoir présent à l'esprit que, dans les cas douteux la palpation soigneuse du creux sus-claviculaire peut déjà, à une phase précoce, dénoncer l'origine profonde des algies en permettant de constater la présence d'une adénopathie.

Le présent volume contient encore bien des faits d'un grand intérêt mais que nous ne pouvons analyser ici et qui portent sur l'acromégalie, la maladie de Schüller, le syndrome de Volkman, la paralysie périodique, le glaucome aigu bilatéral apparaissant au cours du tétanos céphalique, enfin sur la valeur de la réaction du benjoin colloïdal au double point de vue thérapeutique et pronostique dans la trypanosomiase humaine.

Il importe de connaître que la réaction au benjoin colloïdal caractérisée par une précipitation étendue et coexistant avec une forte hyperalbuminose et une non moins accentuée lymphocytose autorise à penser à l'existence de la trypanosomiase lorsque la réaction de Wassermann s'avère d'autre part négative.

La trop brève analyse de la 8e série des Etudes neurologiques du Pr G. Guillain ne donne qu'une image très imparfaite du contenu de cet ouvrage, mais si ce résumé en laissant deviner tout ensemble la variété des sujets qui y sont traités, la précision et la richesse d'une documentation clinique et anatomique impeccables peut contribuer à stimuler la curiosité des lecteurs, le but que nous visons aura été atteint.

JEAN LHERMITTE.

LHERMITTE (J.). **L'image de notre corps**, un vol. *Nouvelle Revue critique*, édit., Paris, 1939, 254 p., 36 fr.

Dans l'œuvre importante de L. cet ouvrage mérite une place très à part, car, si la spécialisation du thème traité paraît très étroite au premier abord, la profondeur de l'analyse, la densité de la documentation et l'ampleur des déductions générales élargiront au maximum le cercle des lecteurs.

Le problème de l'image de notre corps, problème que n'avait envisagé qu'une minorité d'esprits, est, en réalité, un problème redoutable. Méconnue jusqu'à une époque assez récente parce qu'enlisée dans le concept trop vague de la cénesthésie, l'image du mot corporel (terme préféré par l'auteur à juste titre) voit son historique constituer l'introduction même du volume. A ce point de vue, L. rend toute justice au véritable précurseur que fut, dès 1893, P. Bonnier avec son concept du sens de l'espace.

Les deux premiers chapitres sont consacrés à la naissance et à l'analyse de l'image corporelle en général, afin de mettre en évidence les composantes qui sont tactiles, visuelles, musculaires et arthrocinétiques (en incidente, un renouveau de l'expérience d'Aristote) et qui subissent une réelle intégration dans l'appareil d'équilibration, le nerf de l'espace du même P. Bonnier. L'auteur étaye alors la démonstration de ce dernier point d'une série d'observations où l'on voit une perturbation, déformation ou même dédoublement de l'image corporelle), conséquence d'un épisode pathologique strictement labyrinthique.

Les cinq chapitres suivants constituent un ensemble capital pour le neurologiste, consacré en effet à une question fondamentale, celle des membres fantômes. Si tout le monde connaît la classique illusion douloureuse des amputés, L. en fait une suggestive plate-forme de départ de sa démonstration : elle a la valeur d'une auto-défense de l'image du moi corporel, qui réaffirme son intégrité malgré la mutilation. Toute l'histoire des membres fantômes est reprise avec clarté (fréquence, sentiment de réalité, perception dans l'espace, composantes matérielles, sensations de mouvements, etc.). Mais quel est le substratum physiologique de cette illusion ou hallucination ? Quoique la vieille théorie cartésienne garde d'éminents défenseurs (Leriche, Foerster), L. s'inscrit formellement contre elle et fournit de péremptoires arguments contre toute origine périphérique

exclusive en édifiant les chapitres successifs des membres fantômes secondaires aux lésions des plexus nerveux et des racines rachidiennes, des lésions médullaires, enfin des lésions encéphaliques. Cependant, si cette fausse perception est d'origine centrale certaine, elle ne se résout pas finalement en un simple accident psychologique ; il faut la considérer comme un tout, de même que le schéma corporel d'ailleurs, à la connaissance duquel elle apporte une si précieuse contribution.

La deuxième pièce de l'édifice est encore fournie par la pathologie, c'est le syndrome d'Anton-Babinski, ce curieux désordre de l'anosognosie et véritable contre-partie du membre fantôme.

Ici, en effet, c'est le schéma corporel qui est mutilé, l'intégrité matérielle du corps n'étant pas amputée, mais simplement trouvée dans certaines fonctions limitées. Ici, c'est le sujet qui renie — ou plus simplement nie — une moitié de son corps, par exemple. Or, le mécanisme qui joue dans ce cas précis est uniquement encéphalique, et mieux encore essentiellement pariétal inférieur. Faut-il poursuivre plus loin la localisation dans cette formation si particulière qu'est la bandelette interpariétale d'Elliot Smith ou strie interpariétale de Potzl ? L. avait déjà souligné, avec Trelles, la séduction d'une telle hypothèse, qui accorde la prééminence à ce véritable carrefour des intégrations sensitives et visuelles.

Après une étude de l'asomatognosie totale, évanouissement complet de l'image corporelle, L. aborde un autre domaine d'une singulière qualité, celui des rapports de cette image avec l'apraxie, autrement dit l'influence des troubles de la pensée spatiale sur les fonctions de motilité. Là encore, il démontre à quel point transparaît, sous le jeu spontané de nos activités sensorielles et motrices, le rôle de notre représentation somatique propre.

Viennent enfin trois chapitres plus nuancés ; l'un concerne les déformations transitoires de cette même image de soi au cours des intoxications (haschich, peyotl, mescaline) ; le second, les hallucinations héautoscopiques, hallucinations spéculaires ou autoscopiques (au cours des rêves, dans la crise comitiale, dans l'envoûtement, chez les schizophrènes, dans les toxi-infections, etc.) ; le dernier chapitre traite de la soi-disant autoscopie interne. Partout, à la base du trouble, émergent les contours du schéma de notre corps.

L'ouvrage se clôt sur de belles pages, d'une très haute tenue, où sont évoqués les rapports de l'image corporelle avec l'esthétique ; elles font remonter le raisonnement jusqu'aux sources de l'émotion pure dans les sentiments du beau.

Une bibliographie en annexe, un court lexique même, complètent cet ouvrage de qualité, qui a sa place marquée, non seulement dans les bibliothèques des différentes disciplines, mais même dans celle de tout amateur éclairé. P. Mollaret.

TILLÉ (H.) et COUADAU (A.). Atlas clinique d'ophtalmoscopie photographique. Syndromes cliniques du fond de l'œil (*Clinical atlas of fundus photographies*), un vol. in-4° de 193 p. et 196 fig., Masson, édit., Paris, 1939, 280 fr. relié.

Comme le dit J. Mawas dans sa préface de ce bel atlas, « depuis une vingtaine d'années, l'ophtalmologie a bénéficié d'une véritable révolution qui s'est produite dans ses moyens d'investigations techniques. Parmi les progrès qui ont apporté le plus de précision à cette partie de la médecine, qui fut de tout temps la plus exacte, la photographie du fond de l'œil est incontestablement un des plus importants ».

MM. Tillé et Couadau ont voulu offrir ici un véritable musée documentaire de photographies ophtalmoscopiques, groupées avec des « cliniques d'initiation » parallèles. Ceci est l'aboutissant d'un effort longuement soutenu et offre un instrument de travail

qui sera très précieux aux jeunes ophtalmologistes et spécialement aux neurologistes. Les planches ont été choisies parmi plus de 2.000 photographies en lumière ordinaire, en couleurs et en infra-rouge et recueillies surtout dans le service de Bailliart, aux Quinze-Vingts.

L'ouvrage débute sur des considérations techniques, qui concluent à « la loyauté et la vie des photographies » et à leur supériorité sur tous les dessins, même les plus artistiques. Le fond d'œil normal fait l'objet d'un premier chapitre, avec, en annexe, la cinématographie des battements artériels provoqués. Viennent ensuite les lésions traumatiques de la chorio-rétine et du nerf optique, puis les lésions inflammatoires du nerf optique, papillites, névrites rétrobulbaires et arachnoïdites opto-chiasmatiques. Beaucoup plus détaillé encore est le domaine des lésions inflammatoires aiguës et chroniques de la choroïde et de la rétine. Les difficultés d'interprétation liées aux reliquats embryonnaires (colobomes, aplasies de l'épithélium pigmentaire ou albinisme, fibres à myéline) font l'objet de représentations très suggestives ; il en est de même des atropho-dégénérations rétinienne et maculaires. Si le chapitre des rétino-choroïdoses myopiques est plutôt bref, celui des décollements rétiniens, d'une part, et celui des rétinopathies dites albuminuriques et hypertensives, et des thromboses et des embolies d'autre part, représentent de solides mises au point, certains documents, comme ceux des figures 97 à 104, offrent une longue étude comparative du même sujet.

Il faudrait citer encore les rétinopathies des diabétiques, les capillaires et les scléroses choroïdiennes, les stries angioïdes et les modifications du fond de l'œil au cours de certaines affections cardio-vasculaires.

Mais les neurologistes seront surtout attentifs à l'analyse des stases papillaires et aux lésions papillo-rétiniennes dans l'hypertension intracranienne et aux tumeurs bénignes et malignes du fond de l'œil.

Une table-répertoire facilite le maniement pratique de cet instrument très précieux de travail, à l'édition duquel MM. Masson et C[ie] ont apporté un soin tel que la comparaison avec les plus luxueuses publications étrangères marque un avantage certain.

P. Mollaret.

PURVES-STEWART (Sir James). Le diagnostic des maladies nerveuses (*Adaptation française de L. Laruelle*) ; un vol. de 837 p., 386 fig. et 3 planches hors texte en couleurs, Doin, édit., Paris, 1939, 385 fr. relié.

Il faut savoir le plus grand gré à L. Laruelle de nous apporter l'adaptation française du *Diagnostic des Maladies Nerveuses* de Sir James Purves-Stewart, dont le succès dans les pays de langue anglaise s'est traduit par huit éditions successives et relativement rapprochées. Cette édition française était d'autant plus désirable que ce livre, s'il témoigne de la même inspiration que la classique *Séméiologie nerveuse* de Dejerine, ne double aucun des ouvrages français actuels de Neurologie. Elle a été réalisée grâce à l'intervention de L. Laruelle, qui a fait dans ce traité du diagnostic neurologique une part plus large à la neurologie française, l'a augmentée de nombreux documents personnels et d'une iconographie empruntée aux collections du Centre Neurologique de Bruxelles.

L'ouvrage présenté au public médical offre ainsi l'intérêt de refléter l'orientation scientifique et technique de différentes écoles neurologiques. Par cette particularité, il retiendra l'attention des médecins spécialisés. Il sera surtout utile pour le praticien qui, se trouvant quotidiennement aux prises avec les difficultés du diagnostic neurologique, ressent l'insuffisance de sa formation spéciale et la nécessité de recourir à un livre-guide, rigoureusement mais sobrement scientifique tout en restant d'une lecture aisée et d'une constante objectivité clinique.

Le procédé didactique du livre consiste à rattacher à un symptôme ou à un syndrome d'observation courante les notions d'anatomo-physiologie, le processus de l'investigation neurologique, les recours du diagnostic différentiel, les procédés de laboratoire et les moyens techniques qui doivent être utilisés pour aboutir à rattacher la manifestation d'alarme à une maladie définie, à une lésion ou à un dérangement physiologique et au facteur étiologique déterminant.

Reflétant les plus récentes acquisitions de la Neurologie moderne, l'ouvrage fait une large place au diagnostic des différentes formes de psychonévrose, des troubles neuro-végétatifs et neuro-endocriniens, des pseudoviscéropathies nerveuses, des tumeurs cérébrales et médullaires, des formes particulières de la Neurologie de guerre.

Ce livre qui, à lui seul, représente à peu près la somme des connaissances nécessaires et suffisantes pour le diagnostic des troubles nerveux, est un ouvrage de base de la bibliothèque médicale et rendra de fréquents services. Un index très détaillé économise le temps du lecteur, en lui permettant de trouver rapidement les passages du livre qui l'intéressent.

Grâce à ce beau volume, le nom de Sir James Purves-Stewart, dont la forte personnalité a toujours marqué fidèlement toutes les réunions neurologiques françaises, deviendra justement familier aux étudiants et aux praticiens de notre pays.

P. Mollaret.

LASTRES (J. B.). Les maladies nerveuses aux colonies. *Las enfermedades nerviosas en el coloniaje*, un vol. de 175 p., 15 fig., Lima, 1938.

Une mention particulière doit être faite de cet ouvrage spécial, où le savant péruvien présente un tableau, richement agrémenté de documents historiques locaux, des principaux syndromes nerveux observés aux colonies.

Après une étude de l'ambiance médico-sociale de la colonie, L. discute les facteurs étiologiques généraux (constitution de la race noire, vie sexuelle, alcoolisme, toxicomanies, syphilis, etc.).

Une série de chapitres traite successivement des apoplexies (avec une observation originale d'un kyste hydatique du cervelet), des encéphalo-pyélites (surtout de celles secondaires aux fièvres éruptives), des paralysies (surtout de celles relevant d'étiologies professionnelles), des convulsions, des endocrinopathies (en particulier la castration des nègres, les eunuques et les bouffons). Un chapitre particulier groupe certains syndromes allant du système végétatif de l'indigène à l'astrologie médicale et à la cosmo-neuropathologie. Une annexe digne de remarque est celle tirée du folklore péruvien.

Une revue d'ensemble de la thérapeutique clôt cet ouvrage d'une saveur toute spéciale pour les neurologistes de l'Ancien Monde. P. Mollaret.

Bibliographie des œuvres de Harvey Cushing (A bibliography of the writings of Harvey Cushing), 1 vol., 108 pages. Charles Thomas, édit. George Banta publishing Company, Menasha, Wisconsin, 1939.

Cet ensemble de plus de cent pages a été édité par la « Harvey Cushing Society » et offert en hommage à Cushing à l'occasion de son soixante-dixième anniversaire, par ses nombreux collaborateurs et élèves.

L'énumération des titres scientifiques de Cushing constitue la première partie de ce volume ; dans une seconde, figure celle, accompagnée d'un très bref résumé, des livres et monographies de l'auteur ; la troisième partie est une liste chronologique de ses contributions à diverses revues, contributions qui ne se poursuivirent pas moins de quarante

années. Enfin, le tout est complété par une liste alphabétique des travaux émanant du laboratoire de Cushing ainsi que par l'énumération de tous ses assistants depuis 1905 et par celle des membres de la « Harvey Cushing Society ». H. M.

PUUSEPP (L.). Neuropathologie chirurgicale. IIIe volume. Le cerveau (Chirurgische Neuropathologie. III. Band. Das Gehirn), Ire partie, 1 vol. de 552 pages, 199 fig., édit. Kürger, Tartu, 1939.

Cet ouvrage excellent, paru d'abord en russe et traduit en allemand, fait partie d'un ensemble constituant une neuropathologie chirurgicale. Après le 1er volume consacré aux nerfs périphériques et le 2e à la moelle épiniére, cette monographie traite des affections chirurgicales du cerveau. Un tel ouvrage est basée sur l'activité d'une pratique de 35 années. L'auteur esthonien a groupé dans la première partie de ce volume l'ensemble des connaissances d'anatomie actuelles, de la physiologie, de la pathologie du cerveau en s'attachant à mettre en relief les points les plus importants pour le neuro-chirurgien. Ainsi il décrit les méthodes auxiliaires du diagnostic et les particularités de la technique dans les opérations cérébrales. La seconde partie de l'ouvrage comporte l'étude des affections cérébrales nécessitant une intervention chirurgicale. L'auteur insiste sur les éléments de diagnostic exact, sur la thérapeutique, sur les indications et contre-indications opératoires tout en détaillant ses propres observations. Celles-ci concernent principalement les abcès : métastatiques ou consécutifs à des affections cérébrales purulentes des cavités craniennes ou traumatiques y compris ceux d'étiologie inconnue.

Ce volume abondamment illustré comporte une riche bibliographie et constitue un ensemble dont la valeur mérite d'être particulièrement retenue, et son intérêt ne le cède en rien aux précédentes monographies de l'auteur. W. P.

TERRY (Gladys C.) et RENNIE (Thomas A. C.). Analyse de la parergasie (Analysis of Parergasia), 1 vol., 202 pages. *Nervous and mental Diseases Monographs*, édit., New-York, 1938. Prix : $ 4,00.

C'est dans le sens d'Adolphe Meyer qu'il faut comprendre le terme de parergasie ; c'est par A. Meyer également que ce travail fut suggéré.

Les auteurs précisent eux-mêmes les raisons qui leur font préférer cette appellation de parergasie plutôt que celle de démence précoce ou de schizophrénie. Parergasie définirait le groupe de malades présentant de nombreux traits communs, mais aussi des oppositions et des différences nettes. Ce sont donc les réactions psychobiologiques d'un ensemble de 77 schizophrènes assez longuement suivis que Terry et Rennie exposent ici, ainsi que les résultats thérapeutiques obtenus. La plupart des sujets furent minutieusement étudiés, l'histoire de la maladie et les antécéents directs et familiaux apparaissant comme particulièrement importants. En effet, la majorité des cas montre à l'évidence que la plupart des manifestations morbides observées chez de tels malades ont leur fondement dans les traits de la personnalité même du sujet considéré.

Ainsi, à plusieurs titres, mais peut-être surtout du point de vue de l'hygiène mentale, ce travail apparaît comme une contribution tout particulièrement utile.

H. M.

TUMIN (L.). Contribution expérimentale à l'étude des modifications psychiques au cours du parkinsonisme postencéphalitique (Contributioni experimentale la studiul modificarilor psihice in cursul parkinsonismului postencefalitic). *Thèse* Bucarest, 1939, 44 p.

Intéressant travail, fait sous la direction du Pr Jonesco-Sisesti, et dont voici les conclusions :

L'importance acquise par les méthodes de mesures du niveau mental permet aujourd'hui d'étudier les troubles psychiques intéressant l'intelligence ou l'affectivité des malades.

L'application de la méthode psychogalvanique à l'étude de la vie affective des malades a permis de remarquer les phénomènes suivants : Les parkinsoniens postencéphalitiques ont une résistance électrique initiale très élevée (2 à 3 fois plus élevée que celle des sujets normaux). Les excitants sensoriels ne provoquent que des déviations insignifiantes. Il en est de même des excitants psychiques. Il existe un retard manifeste et constant (2 à 6 secondes) dans le déclenchement de la déflection après l'excitation.

Les données obtenues par le réflexe psychogalvanique montrent que les parkinsoniens postencéphalitiques ont une affectivité très diminuée. Dans l'échelle des malades examinés (mélancoliques, catatoniques, schizophréniques, paralytiques généraux) ils occupent la place inférieure.

L'emploi du test d'attention distributive a permis de constater une diminution de cette application de l'esprit qui devient dificile à éveiller et surtout à diriger.

L'emploi du test d'intelligibilité a montré un affaiblissement de la compréhension de la critique et de l'invention. Le test de suggestibilité prouve une diminution du pouvoir délibératif ainsi que des troubles amnésiques.

Enfin, le test psycho-diagnostic de Rorschach permet de constater : Une augmentation du temps de réaction, une régression de la fonction kinesthésique, l'affaiblissement de la disposition chromesthésique, une moindre excitabilité des centres sous-corticaux.

En dernière conclusion, et conformément à l'opinion émise par N. Jonesco-Sisesti et Louis Copelman, la bradypsychie des parkinsoniens est un trouble parallèle mais non créé par la bradykinésie. P. MOLLARET.

FRETSON SKINNER (E.). Essai de psychologie médicale. *An outline of medical psychology*, 1 vol., 172 p. Lewis and Co, édit., Londres, 1939, prix : 6 shillings.

L'auteur paraît avoir excellemment atteint le but poursuivi dans ce manuel, qui était de donner aux étudiants en médecine une idée d'ensemble des conceptions modernes de la psychologie médicale. La première partie est exclusivement consacrée à la physiologie; les notions de psychopathologie occupent la seconde ; enfin l'étude clinique de cas personnels nombreux et l'exposé des méthodes thérapeutiques constituent la dernière partie, la plus importante de ce petit ouvrage. H. M.

ANATOMIE

BOLTON (B.). La nutrition sanguine de la moelle humaine (The blood supply of the human spinal cord). *Journal of Neurology and Psychiatry*, 1939, II, no 2, avril, p. 137-148, 9 fig.

Travail ayant pour but de préciser les connaissances d'ordre circulatoire au niveau de la moelle, certains faits pathologiques montrant l'existence de lacunes dans ce domaine. B. a fait porter ses recherches sur des moelles de sujets cliniquement indemnes de toute lésion à ce niveau ; les injections colorées furent faites très tôt après la mort, la moelle ayant été laissée en place ou extraite au préalable. L'artère spinale antérieure reçoit le sang des artères vertébrales et des branches des intercostales, le sens du courant se faisant de haut en bas. L'apport sanguin des artères spinales postérieures vers la

région cervicale la plus inférieure provient des artères vertébrales ou cérébelleuses postero-inférieures, et pour le reste de leur trajet de la portion terminale de l'artère spinale antérieure par ses branches latérales les plus basses, le sens du courant étant vers le haut jusqu'au niveau thoracique supérieur.

B. discute de la valeur de ces faits par rapport aux constatations faites dans certaines lésions par compression médullaire. La recherche des territoires de vascularisation des artères spinale antérieure et postérieure dans les substances grise et blanche a montré que la postérieure irrigue exclusivement la partie postérieure des cordons postérieurs et es cornes postérieures, alors que l'antérieure vascularise tout le reste. H. M.

GEREBTZOFF (Michel). Contribution anatomo-expérimentale à l'étude des commissures supra-optiques. *Journal belge de Neurologie et de Psychiatrie*, 1939, nº 5, mai, p. 320-335, 2 planches.

G. présente les résultats fournis par trois expériences dans lesquelles des lésions à divers étages du tronc cérébral chez le lapin ont provoqué la dégénérescence d'une ou de plusieurs commissures supra-optiques. Bibliographie. H. M.

LAUX (G.) et GUERRIER (Y.). Innervation de l'artère vertébrale. *Soc. anat.*, 6 juillet 1939 ; *Ann. d'anat. path.*, nº 8, juillet 1939, p. 897.

Le segment inférieur est entouré par un plexus nerveux formé par les anastomoses des troncs antérieur et postérieur du nerf vertébral. Le deuxième segment est innervé soit par une branche du ganglion cervical moyen, soit par une branche efférente du groupe ganglionnaire inférieur. Le troisième segment ou segment supérieur est innervé par l'anse nerveuse de l'atlas formée elle-même de filets provenant du sympathique du vague et du XII. L. MARCHAND.

LEGER (L.) Recherches sur l'Anatomie du corpuscule carotidien, *Ann. d'anat. path. et d'anat. norm. méd. chir.*, nº 7, juillet 1939, p. 851.

Comme fréquence, l'auteur l'a vu 33 fois sur 37 pièces disséquées. Il est situé dans l'angle dièdre à sinus interne que forment les carotides secondaires à leur origine dans le premier centimètre de leur trajet. Il a plus souvent un aspect ovoïde que piriforme. Sa dimension est de 5 mm. $\times$ 2 mm.5. Sa vascularisation est assurée soit par une seule artère, soit par deux artérioles. Les connexions nerveuses ont été parfaitement établies dans de nombreux travaux récents. L. MARCHAND.

NURETTIN BERKOL, MOUCHET (A.), ZEREN (Z.) et OYA (M.). Distribution intracérébrale des artères provenant du réseau pie-mérien. *Ann. d'anat. path. et d'anat. norm. méd. chir.*, nº 7, juillet 1939, p. 861.

Etude radiologique de cerveaux injectés et débités en coupes sériées. Le réseau artériel pie-mérien envoie dans la profondeur des hémisphères cérébraux deux ordres de vaisseaux :

1º Les artères courtes ou griséo-corticales qui se présentent sous forme de haie de vaisseaux parallèles d'égal volume, d'égale longueur (2 millim.) et disposés perpendiculairement à la surface cérébrale. 2º Les artères longues ou albo-corticales qui traversent la couche grise corticale, vont du cortex au ventricule latéral en ligne droite, se terminent près de la paroi ventriculaire mais sans l'atteindre ; ce sont des artères terminales.

L. MARCHAND.

STOFFELS (J.). La projection des noyaux antérieurs du thalamus sur l'écorce

interhémisphérique. *Journal belge de Neurologie et de Psychiatrie,* 1993, v. 39, n° 11, novembre, p. 743-776, et n° 12, décembre, p. 783-831, 68 fig.

Ce mémoire très important se termine par les conclusions que voici :

1° Les noyaux antéro-médian, parataenial interne, paramédian, partie antérieure du médian ont leur projection dans l'écorce interhémisphérique antérieure ; les noyaux antéro-ventral, dans l'écorce interhémisphérique postérieure et moyenne ; le noyau latéral se projette partiellement sur l'area péristriata.

Ces connexions ne sont pas en faveur de centres d'associations dans l'écorce interhémisphérique du lapin.

2° En se reportant aux aires histo-topographiques de Brodman et Rose, le noyau antéro-ventral est en relation avec l'area retrosplenialis granularis dorsalis et ventralis et l'area infraradiata postérieur ; le noyau avec l'area infraradiata anterior ventralis ; le noyau parataenial interne avec l'area retrobulbaris et le taenia tecta ; le noyau médian (partie antérieure) avec l'area fronto-polaris ; le noyau antéro-dorsal, avec l'area praesubicularis (conclusion indirecte). Certains noyaux de la ligne médiane sont donc en connexion avec le cortex.

3° Les aires corticales interhémisphériques ont les mêmes rapports de voisinage que leurs noyaux respectifs dans le thalamus.

4° Il existe une systématisation antéro-postérieure des aires corticales correspondant à une systématisation postéro-antérieure des noyaux connectés avec ces différentes aires. Cette systématisation se poursuit dans les aires elles-mêmes et leurs noyaux respectifs. Il existe une systématisation inféro-supérieure des aires corticales interhémisphériques correspondant à une systématisation médio-latérale dans les noyaux connectés avec ces aires. Elle se poursuit à l'intérieur des aires et des noyaux en question.

5° De l'ensemble des connexions anatomiques et des recherches physiologiques, il apparaît comme probable, à l'heure actuelle, qu'ils jouent un rôle important dans le système olfactif. Bibliographie. H. M.

TONDURY (G.). **Développement normal et irrégulier du système nerveux central à la lumière de nouvelles expérimentations sur les amphibies** (Normale und abwegige Entricklung des zentralen Nervensystems ih Lichte neuewer Amphibienexperimente). *Archives suisses de Neurologie et de Psychiatrie,* 1939, XLIII, n° 2, p. 360-380.

Ce travail a pour objet de démontrer l'analogie existant entre les malformations spontanées des mammifères et celles qui sont expérimentalement engendrées et contrôlées sur les amphibies. L'auteur utilise donc les connaissances portant sur les méthodes mécano-évolutives et valables pour le développement du système nerveux central des amphibies, pour les formations normales et tératologiques de l'homme. Trois méthodes peuvent être utilisées : les méthodes opératoires (microchirurgicales), la méthode chimique et la méthode histologique : l'activation des processus de formation par altérations du noyau cellulaire. Ces trois méthodes servent à prouver la dépendance existant entre la différenciation d'un cerveau normal avec les organes sensoriels, du rôle joué par un « organisateur normal de la tête ». Mais les causes qui provoquent ces difformités spontanées (cyclopie, arhinencéphalie, otocéphalie) sont diverses. Le parallèle établi par les expérimentations sur les amphibies, permet de supposer que les malformations céphaliques des mammifères supérieurs sont secondaires, de sorte qu'une lésion de « l'organisateur de la tête » entraîne une perturbation correspondante de l'évolution de la neuralisation. L'auteur suppose que le mécanisme de détermination domine

le processus de neuralisation dans la série des vertébrés, y compris l'homme. Le développement du cerveau et des organes sensoriels est donc soumis au principe de la différenciation des organes qui se contrôlent. Bibliographie. W. P.

ZEKI ZEREN. Trajet et topographie du nerf phrénique dans sa portion cervicale. *Ann. d'anat. path. et d'anat. norm. méd.-chir.*, n° 4, avril 1939, p. 501.

Conclusions des résultats donnés par 300 études sur le trajet du nerf phrénique et indications contribuant à rendre la technique plus précise dans les diverses interventions sur ce nerf. L. Marchand.

SYSTÈME NEURO-VÉGÉTATIF

CORNIL (L.), PAILLAS (J. E.) et HAIMOVICI (H.). Etude des lésions du sympathique caténaire lombaire au cours des artérites expérimentales des membres. *Ann. d'anat. path. et d'anat. norm. méd.-chir.*, n° 4, avril 1939, p. 431.

Les artérites expérimentales ont été réalisées par injection d'un produit réactogène, chimique aseptique ou microbien septique, dans la fémorale du chien. Le sympathique caténaire homologue présentait des lésions cellulaires et interstitielles. Le segment où a été faite l'injection, ayant été préalablement exclu par une double ligature sous-adventitielle, le processus inflammatoire est parvenu à la chaîne sympathique par la seule voie adventitielle. Le chemin suivi a été la voie des nerfs adventitiels, ainsi qu'en témoigne la présence d'un manchon cellulaire dans la gaine d'un filet nerveux en amont de l'artérite. L. Marchand.

DOUPE (J.), MILLER (W. R.) et KELLER (W. K.). Réactions vaso-motrices au cours de l'état hypnotique (Vasomotor reactions on the hypnotic state). *The Journal of Neurology and Psychiatry*, 1939, 11, n° 2, avril, p. 97, 106, 3 fig.

Le but de ces recherches est de préciser à quel point une réponse vaso-motrice déterminée peut dépendre de l'appréciation consciente de l'excitation. Les auteurs qui pour ces études ont utilisé les variations pléthysmographiques des doigts, concluent que la vaso-constriction vasculaire à ce niveau, consécutive à une excitation douloureuse, dépend à la fois de la perception et de l'appréhension de l'excitation. L'état des mêmes vaisseaux ne peut être modifié par suggestion, sauf lorsque associée à des états émotionnels provoqués ; les auteurs ont en effet poursuivi leurs investigations chez des sujets normaux et chez des malades hypnotisables. Bibliographie.

H. M.

GAGEL (O.). A propos de la physiopathologie du système sympathique (Zur Pathophysiologie des Grenzstranges). *Der Nervenarzt*, 1939, n° 4, avril, p. 186-187, 1 fig.

Compte rendu d'un cas de lésion médullaire transverse, par tentative de suicide chez un homme de 48 ans. Malgré l'interception parfaite histologiquement contrôlée, le blessé reste d'abord en état de localiser approximativement de fortes irritations sensibles au-dessous du niveau de pénétration de la balle de revolver.

L'auteur, en s'appuyant sur les données de Foerster, montre que le système sympathique, resté intact, fonctionne ici comme conducteur paramédullaire accessoire de la sensation douloureuse. A noter qu'il peut exister dans de tels cas de grandes variantes individuelles et que l'orchialgie peut présenter des difficultés d'interprétation.

W. P.

KREDEL (F.) et **PHEMISTER** (D.). **Récupération de la fonction nerveuse sympathique dans les greffes cutanées** (Recovery of sympathetic nerve function in skin transplants). *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1939, v. 42, n° 3, septembre, p. 403-412, 5 fig.

Les auteurs ayant étudié le mode de réapparition de la fonction nerveuse sympathique exposent leurs constatations. Cette réapparition apparaît comme une manifestation tardive de la régénération nerveuse au niveau des greffes cutanées. La sudation ne s'est manifestée au plus tôt qu'au 11e mois. L'importance et la rapidité de la récupération demeurent variables et dans certains cas l'activité sudorale peut continuer à faire défaut pendant des années. La récupération précoce de la sensibilité cutanée est généralement, mais non toujours, suivie du retour de la fonction sympathique. Dans les cas où un fragment cutané récupère sa fonction sudorale, cette même zone présente aussi une récupération de sa sensibilité au toucher. Ceci montre que fibres sensitives et sympathiques cheminent dans les mêmes voies. De même que la fonction sudorale, la fonction vaso-motrice peut ne réapparaître qu'incomplètement. Les appareils sébacé et pilomoteur peuvent retrouver toutes leurs fonctions. A noter que les greffes libres ne présentent que peu de tendances à un retour de la fonction sympathique.

H. M.

ROUQUIER (A.). **La manœuvre de la jambe et celle du psoas chez les sujets atteints de contractures sympathiques réflexes du membre supérieur.** *Rev. méd. de Nancy*, 61e année, t. LXVI, n° 2, p. 76-77.

Les contractures réflexes posttraumatiques des membres dont l'origine sympathique est incontestable provoquent une légère diminution de force musculaire lorsqu'elles sont très accentuées. Elles s'accompagnent de légère augmentation du tonus musculaire et de diminution de l'indice oscillométrique. Ces troubles sont indépendants de toute atteinte cérébrale médullaire ou périphérique et peuvent s'expliquer uniquement par des réflexes ayant leur point de départ dans un foyer traumatique. P. M.

SERRATI (Bruno). **Influence du système nerveux sur la sécrétion sébacée. Observations et recherches cliniques** (Influenza del sistema nervoso sulla secrezione sebacea. Osservazioni e ricerche cliniche). *Rivista di Pathologia nervosa e mentale*, 1938, LII, n° 3, novembre-décembre, p. 377-423, tabl.

D'après les données de la littérature, S. a repris l'étude de la sécrétion sébacée et expose successivement la signification, les caractères, les altérations de cette fonction, ainsi que le rôle joué par le système nerveux. Puis grâce à la méthode de Rabbeno légèrement modifiée, l'auteur expose le résultat de ses propres recherches poursuivies sur des sujets sains et sur des malades porteurs d'affections nerveuses : maladies du système pyramidal, extrapyramidal, des nerfs et tumeurs cérébrales. Ses conclusions sont les suivantes : la sécrétion sébacée est réglée par le système végétatif et paraît excitée par le parasympathique. Elle est augmentée chez les encéphalitiques chroniques non seulement à la face mais sur d'autres territoires ; cette augmentation est surtout marquée du côté le plus atteint par les symptômes correspondant aux altérations cérébrales ; augmentée également dans le coma apoplectique (du côté paralysé), elle diminue au contraire du côté paralysé chez les hémiplégiques et les hémiparétiques, un certain temps après les épisodes apoplectiques. La sécrétion est encore accrue au cours des tumeurs bulbo-protubérantielles du côté même de la lésion centrale ou des deux côtés, mais toujours avec prédominance unilatérale ; elle l'est également dans les formes né-

vralgiques et dans les névrites au début ; mais elle diminue par contre au cours des névrites chroniques dans lesquelles les troubles trophiques prédominent sur les troubles sensitifs. Bibliographie. H. M.

TINEL (J.). Les algies sympathiques. *Archives internationales de Neurologie*, 1938, nos 6, 7, 8.

T. groupe dans une étude d'ensemble une série de syndromes, extrêmement variables à tous points de vue, déjà exposés pour la plupart isolément dans d'autres publications ; mais l'auteur s'est proposé dans ce travail de dégager tous les points communs de ces manifestations. Après avoir étudié les caractères généraux, sympathiques et évolutifs de la plupart des algies sympathiques et leurs formes cliniques multiples, en illustrant ces faits de nombreuses observations, T. expose les différentes notions étiologiques et pathogéniques qui s'en dégagent ainsi que la thérapeutique correspondante.

H. M.

TRONC CÉRÉBRAL

ALF BRODAL. Recherches expérimentales sur les altérations cellulaires rétrogrades dans l'olive inférieure après lésions du cervelet (Experimentelle Untersuchungen über retrograde Zellveränderungen in der unteren Olive nach Läsionen des Kleinhirns). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, t. 166, 4, p. 646-704, 18 fig.

Etude poursuivie sur des souris et des lapins ayant pour objet de préciser les altérations histologiques de l'olive après lésions cérébelleuses. Chez les animaux adultes, les cellules présentent, 4 jours après l'intervention, une tigrolyse centrale qui progresse dans l'olive centrale contralatérale. Le noyau et le cytoplasma deviennent plus petits, quelques cellules disparaissent déjà et on observe une légère augmentation gliale. Au contraire, il existe chez les animaux nouveau-nés (âgés de 8-12 jours) une raréfaction cellulaire considérable dans l'olive contralatérale inférieure dès le quatrième jour. La plupart des cellules conservées sont également altérées (le noyau étant périphérique) et diminuées de volume. Après 8 jours presque toutes les cellules n'existent plus, et celles qui subsistent sont en nombre très réduit et atrophiées. La réaction gliale est intense. Ces données prouvent que la réaction rétrograde dans les cellules de l'olive inférieure ne correspond pas au tableau typique de « l'irritation primaire ». La tigroglyse des animaux adultes n'est pas caractéristique. La réaction olivaire est remarquable par sa rapidité. A noter encore que les cellules qui ne meurent pas brusquement ne semblent pas traverser de phase de réparation mais passent directement au stade atrophique. L'auteur supposant que d'autres neurones centraux peuvent réagir de la même manière voit en cette réaction une différence fondamentale entre neurones centraux et périphériques. Chez les nouveau-nés le processus évolutif est identique mais beaucoup plus précoce ; d'autre part, presque tous les éléments cellulaires meurent, très peu s'atrophient. Enfin l'auteur propose une modification expérimentale de la méthode de Gudden. Bibliographie. W. P.

BAUMEL (J.), BERT (J. M.) et BÈTOULIÈRES (Paul). Hémorragie protubérantielle diffuse avec envahissement du quatrième ventricule. Danger de la position genu-pectorale chez les vieillards. *Archives de la Société des Sciences médicales de Montpellier*, 1939, no 2, février, p. 73-76.

Observation anatomo-clinique d'un vieillard porteur de lésions athéromateuses importantes chez lequel les accidents cliniques typiques d'une hémorragie protubérantielle se produisirent quelques minutes après un examen rectoscopique, fait en position genu-pectorale. Un tel accident confirme à nouveau les dangers d'une semblable attitude chez les sujets âgés. L'hémorragie avait diffusé à travers toute la substance pontique, sans foyer de dilacération et avait envahi la cavité du 4e ventricule. Les auteurs soulignent encore l'existence d'une mydriase très accusée, l'absence d'hyperthermie, l'apparition relativement tardive de troubles respiratoires graves par compression du bulbe après inondation ventriculaire. H. M.

DAVISON (**C.**) et **WECHSLER** (**I. S.**). **Atrophie olivo-ponto-cérébelleuse et atteinte unilatérale des noyaux des nerfs craniens**, *Journal of nerv. and ment. Diseases*, vol. 88, n° 5, novembre 1938, p. 569.

Sept cas dont l'un avec étude anatomo-pathologique. Discussion de diagnostic différentiel avec l'atrophie cérébelleuse de Pierre Marie, la maladie de Friedreich et l'atrophie du parenchyme cérébelleux. P. B.

FOERSTER (**O.**) et **GAGEL** (**O.**). **Les astrocytomes du bulbe rachidien, de la protubérance et du cerveau moyen** (Die Astrocytome der Oblongata, Brücke und des Mittelhirns). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, t. 166, f. 4, p. 497-528, 26 fig.

Rapport détaillé de 12 cas d'astrocytomes histologiquement vérifiées. La moitié de ces cas se sont déclarés dans les 2 premières décades de la vie. La durée totale de la maladie fut en moyenne de 3 ans 3 mois, durée donc un peu plus courte que dans l'ensemble des autres tumeurs. Quant à la structure histologique, 4 de ces 12 cas présentaient une configuration très spéciale non observée dans les astrocytomes cérébraux ou cérébelleux. Ces formes sont propres à l'âge mûr (excepté un garçon de 11 ans). Dans 4 cas, il s'agissait d'astrocytomes circonscrits. Dans tous les astrocytomes existaient quelques spongioblastes et cellules microgliales de peu d'importance par rapport aux astrocytes. Les astrocytomes décrits par les auteurs sont assez conformes à ceux publiés dans la littérature, sauf les très petits, tel celui observé dans un des 12 cas. Bibliographie. W. P.

SAUCIER (**J.**) et **TETRAULT** (**J.**). **Tuberculose de la protubérance.** *Union médicale du Canada*, 1939, t. LXVIII, n° 11, p. 1213-1215.

Observation anatomo-clinique d'une jeune femme de 28 ans présentant une hémiparésie droite, une paralysie faciale gauche et un syndrome de Foville gauche. Le diagnostic avait surtout hésité entre sclérose en plaques et tumeur, mais l'autopsie montre un gros tuberculome bulbo-pédonculo-protubérantiel et un petit tuberculome pariéto-cortical gauche ; l'étude anatomique des poumons ne permet pas de déceler la moindre lésion tuberculeuse. H. M.

ÉPILEPSIE

AIRD (**R.**) et **GURCHOT** (**C.**). **Action protectrice du cholestérol dans l'épilepsie expérimentale** (Protective effect of cholesterol in experimental épilepsy). *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1939, v. 42, n° 3, septembre, p. 491-506.

L'injection directe parentérale de cholestérol chez la souris blanche a déterminé une élévation marquée du seuil de la dose convulsivante de chlorhydrate de cocaïne. La suspension colloïdale de cholestérol dans l'eau et une solution de cholestérol dans l'huile d'olives ont eu la même efficacité ; les doses de cholestérol et le nombre d'injections nécessaires ainsi que la durée de leur action furent précisés par l'expérimentation. Les séries d'injections de cholestérol provoquèrent un retard dans l'apparition de l'action convulsivante du chlorhydrate de cocaïne, ce qui semble donc traduire un ralentissement dans l'absorption de l'agent convulsivant. Ces faits corroboreraient donc la théorie d'après laquelle les lipides vitaux jouent un rôle significatif dans la perméabilité des membranes cellulaires d'où leur importance dans la question de l'épilepsie. H. M.

AIRD (Robert). **Mode d'action du rouge brillant vital dans l'épilepsie** (Mode of action of brilliant vital red in epilepsy). *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1939, v. 42, n° 4, octobre, p. 700-722, 3 fig.

L'objet de ces recherches est de confirmer les résultats obtenus par l'auteur dans le travail que résume l'analyse ci-dessus. Elles furent faites à la fois chez l'homme et chez l'animal.

L'endothélium intéressé à la formation du liquide cérébro-spinal constitue une barrière protectrice réellement active pour le système nerveux central. Chez les animaux soumis à l'épilepsie expérimentale le rouge brillant vital rend cette barrière relativement imperméable au passage du chlorhydrate de cocaïne ; l'action est vraisemblablement analogue vis-à-vis des autres substances convulsivantes (picrotoxine, strychnine, camphre, etc.), également étudiées. Le rouge brillant vital assure un rôle de protection dans les cas d'épilepsie humaine ; ce qui, ajouté à d'autres facteurs que l'auteur discute, renforce l'hypothèse du rôle des toxines convulsivantes et de l'endothélium de la barrière hémato-encéphalique dans l'épilepsie. H. M.

ANDRELL et **HANSSON. Sur l'épilepsie cardiazolique expérimentale** (Ueber experimentelle Cardiazolepilepsie). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, 166, n° 4, p. 537-545, 6 fig.

Après un rappel des communications publiées au sujet des épreuves cardiazoliques sur l'animal, les auteurs rapportent leurs propres expériences. Les injections intraveineuses furent répétées tous les deux jours pendant deux mois, sur 8 lapins. Les altérations consécutives furent très peu importantes. Les recherches histologiques au niveau du cerveau et du cœur n'ont pas montré d'altérations histologiques attribuables au choc cardiazolique. Bibliographie. W. P.

ERB (**A.**) et **POZNIAK** (**J.**). **Essai d'un traitement de l'épilepsie par le cardiazol** (Versuch einer Cardiazolbehandlung der Epilepsie). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, t. 166, n° 4, p. 581-587.

Cette étude, basée sur 5 cas seulement, ne permet pas aux auteurs de tirer des conclusions formelles. Ils insistent cependant sur une diminution de l'excitabilité spasmodique au cours de plusieurs injections de cardiazol, diminution suivie de la disparition des attaques spontanées pendant une période indéterminée, même après interruption des injections. Courte bibliographie. W. P.

HAGENMEYER (**L.**) et **LANGELUDDEKE** (**A.**). **A propos des épreuves de dilution** (Zur Frage des Wasserstoszversuchs). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1939, t. 164, c. 2 et 3, p. 195-198.

L'auteur a comparé expérimentalement les résultats fournis par l'épreuve de dilution et par l'épreuve du cardiazol chez 10 épileptiques, 7 schizophrènes et 5 imbéciles. L'épreuve de dilution s'est montrée spécifique exclusivement chez les épileptiques. Mais elle présente 3 inconvénients : 1° absence de fixité du choc (varie de 15 minutes à 16 heures) ; 2° possibilité de survenue de plusieurs attaques même de collapsus (le cardiazol n'en provoque qu'une) ; 3° l'épreuve est mal acceptée par le malade (vomissements, nausées, sentiment de faiblesse). Chaque épreuve présente donc des indications particulières ; l'épreuve de dilution sert à préciser la question : y a-t-il ou non épilepsie ; l'épreuve au cardiazol sera indiquée pour savoir s'il s'agit d'épilepsie symptomatique.

W. P.

MASSIAS (Ch.). Le diagnostic des épilepsies. *Rev. méd. franc. d'Extrême Orient*, 1939, n° 4, avril, p. 389-396.

Leçon clinique reprenant, à propos d'un cas personnel, le problème général schématique du diagnostic de l'épilepsie et précisant la conduite à tenir chez tout comitial.

H. M.

ROST (J.). Obésité hypophysaire et épilepsie (Hypophysäre Fettsucht und Epilepsie). *Der Nervenartz*, 1939, n° 7, juillet, p. 343-350.

En raison de la coïncidence relativement fréquente de la dystrophie adiposo-génitale et de l'épilepsie, l'auteur a fait une étude des formes d'association d'obésité hypophysaire, avec ou sans dystrophie génitale, avec des attaques épileptiques. Dans 3 des 13 cas, la disparition du trouble hypophysaire a entraîné celle des crises. Il s'agissait donc de manifestations ayant pour base un dysfonctionnement hormonal. Les autres cas n'ayant subi aucune modification n'autorisent pas de jugement d'ensemble. Cependant, l'absence de notion d'hérédité dans les cas d'épilepsie et l'origine fréquemment exogène du trouble hypophysaire plaident plutôt contre l'hypothèse d'épilepsie héréditaire. Quant à l'éventuelle stérilisation des malades, l'expectative s'impose jusqu'à la période postpubertaire. Enfin, le diagnostic d'épilepsie héréditaire ne devra être porté qu'après un examen clinique approfondi. Bibliographie. W. P.

Au moment où nous devions mettre ce numéro sous presse, nous apprenions avec une profonde émotion la mort du Pr PIERRE MARIE.

Les circonstances ne nous permettent pas actuellement de retracer la vie et l'œuvre de ce grand savant dont le nom et l'activité furent si étroitement liés à la REVUE NEUROLOGIQUE.

Nous le ferons dans notre prochain numéro.

Le Gérant : J. CAROUJAT.

Poitiers. — Société française d'Imprimerie et de Librairie. — 1940. *Published in France.*

Tome 72. N° 6 1939-1940
REVUE NEUROLOGIQUE

PIERRE MARIE
(1853-1940)

Les événements tragiques ne nous ont pas permis d'exprimer plus tôt notre profonde douleur de la mort du Professeur Pierre Marie, le Président de notre Comité. Pierre Marie avait été, avec Edouard Brissaud, le fondateur de la *Revue Neurologique*, il avait pour cette Revue une véritable affection paternelle, il s'y est toujours intéressé. Alors qu'il vivait, retiré dans une villa de la côte méditerranéenne depuis 17 années dans un volontaire éloignement de toutes les Sociétés savantes, il venait toutefois chaque année à l'une de nos séances du Comité de la Revue lors de ses courts passages à Paris, il nous donnait de précieux et judicieux conseils, car il avait conservé toute la lucidité de son intelligence, la puissance de son jugement.

La mort de Pierre Marie a mis en deuil non seulement la Neurologie française, mais aussi la Neurologie du monde entier ; il avait créé une œuvre si harmonieuse et si puissante que, confiée à la postérité, elle n'a rien à redouter du jugement des hommes.

* * *

Pierre Marie naquit à Paris le 9 septembre 1853, il appartenait à une famille de haute bourgeoisie. Après avoir fait des études de droit, il fut attiré par la Médecine. En 1878, il fut nommé Interne des Hôpitaux. Deux de ses Maîtres eurent sur lui une réelle influence : Charles Bouchard et J.-M. Charcot.

Charcot adopta rapidement son nouvel élève dont il comprit les qualités d'intelligence et d'intuition. Il devint son Chef de Clinique, son Chef de Laboratoire et aussi son Secrétaire particulier. En 1888, il est nommé Médecin des Hôpitaux de Paris, en 1889 Agrégé à la Faculté de Médecine de Paris. Au cours de son agrégation, il fit à la Faculté de Médecine une série de leçons sur les Maladies de la Moelle, qui furent publiées en 1892.

C'est à l'Hospice de Bicêtre que Pierre Marie poursuivit ses principaux travaux dans un service neurologique qu'il créa et fut bientôt célèbre en France et à l'étranger. A cette époque, de 1897 à 1907, il fit, chaque année, à la Faculté de Médecine des leçons cliniques sur les maladies du système nerveux, qui eurent un remarquable succès.

En 1907, il fut élu Professeur d'Anatomie Pathologique à la Faculté

de Médecine. Deux autres neurologistes, Vulpian et Charcot, avaient eux aussi été titulaires de cette chaire. Pierre Marie déploya tous ses efforts pour l'organisation de l'enseignement de l'Anatomie pathologique. Avec la collaboration de son agrégé, Gustave Roussy, auquel, plus tard, il transmit sa chaire, il rénova les méthodes d'instruction pour les élèves, créa des collections, rendit intéressante aux étudiants l'anatomie pathologique alors un peu dédaignée.

Dix ans plus tard, en 1918, Dejerine étant mort, Pierre Marie prit la Chaire de Clinique neurologique de la Salpêtrière. Les temps étaient changés, l'ambiance ne permettait plus les travaux méthodiques et lents du laboratoire, les étudiants étaient aux armées. A la Salpêtrière, avec la collaboration de Henry Meige, de Ch. Foix, de Chatelin, de Bouttier, Pierre Marie étudia les blessures et les traumatismes de guerre, apporta une documentation utile et des conclusions importantes, théoriques et pratiques, sur la Neurologie de guerre ; il rendit à nos soldats blessés les plus éminents services.

Lorsque la guerre fut terminée, Pierre Marie resta quelques années encore à la Clinique de la Salpêtrière, puis ce fut la retraite. En 1925, il quitta, silencieusement et sans leçon d'adieu, la Clinique de Charcot où il était venu, jeune interne, il y avait presque cinquante années. Il avait droit au repos, laissant une œuvre qu'il savait solide et durable, ayant la légitime fierté de ce qu'il avait créé.

Peu de temps il vécut heureux avec une femme qui l'entourait d'affection et de sollicitude, avec son fils qui avait fait de belles études médicales. L'hiver, il restait dans sa charmante villa du Pradet, sur la Côte d'Azur, au milieu de ses fleurs et de ses vignes ; l'été, il séjournait en Normandie, sur les bords de la Manche. Ses séjours à Paris devenaient de plus en plus rares.

Mais le malheur s'abattit sur son foyer. Il perdit successivement sa femme et son fils unique, l'orgueil de sa vie ; il resta seul. Stoïque dans la détresse, il ne vécut que pour ses trois petits enfants, ils furent son unique soutien, son unique consolation dans les dernières années de sa vie. Ses forces physiques furent atteintes, mais l'intelligence et le jugement étaient restés aussi pénétrants que jadis. Après quelques mois d'une douloureuse maladie, Pierre Marie mourut le 13 avril 1940.

***

L'œuvre de Pierre Marie est considérable. Elle embrasse toute la Neurologie, mais pour la déborder et enrichir toute la médecine. Œuvre de synthèse, finement ciselée, claire et harmonieuse. Œuvre géniale dont la place est de tout premier rang. De grandes pièces la constituent, de vastes toiles, de larges fresques fièrement composées et traitées. Quand d'aucuns accumulent les unes sur les autres de minutieuses observations dispersées en de multiples notes ou mémoires, ajustant patiemment les fragments aux morceaux, se vouant exclusivement à de menues ana-



PIERRE MARIE
(1853-1940)

lyses, Pierre Marie, semblable aux artistes les plus puissants de la Renaissance espagnole ou flamande, voyait grand. Il travaillait moins au laboratoire, expérimentant sur l'animal, qu'en pleine vie, étudiant l'homme malade partout où il le rencontrait. Mais toujours il superposait à l'observation clinique l'observation anatomique. contrôlant l'une par l'autre, sans idée préconçue, en fidèle disciple de Charcot. Une fois les documents recueillis, c'étaient de longs mémoires écrits entièrement de sa main, dans une langue sobre et pure, en un style puissant que n'alourdissait aucune épithète superflue.

Dans l'œuvre neurologique très vaste de Pierre Marie doivent être mises sur un tout premier plan les maladies qu'il a isolées avec une méthode rigoureusement scientifique et auxquelles il a donné un nom de baptême. Ces maladies, qui appartiennent maintenant à la nosographie internationale et dont l'existence n'est pas contestée, sont : l'*Acromégalie*, l'*Ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique*, l'*Hérédo-ataxie cérébelleuse*, la *Dysostose cléido-cranienne héréditaire*, la *Spondylose rhizomélique*. Il convient d'ajouter aux précédents travaux la description qu'il fit, en collaboration avec J.-M. Charcot, d'une atrophie musculaire progressive familiale désignée maintenant sous le nom d'*Amyotrophie du type Charcot-Marie*.

L'*Acromégalie* fut décrite, en 1886, dans un mémoire publié dans la *Revue de Médecine* sous le titre : « Sur deux cas d'Acromégalie (Hypertrophie singulière non congénitale des extrémités supérieures, inférieures et céphalique) ». Pierre Marie écrivait : « Il existe une affection caractérisée surtout par une hypertrophie des pieds, des mains et du visage que nous proposons d'appeler acromégalie, c'est-à-dire hypertrophie des extrémités, non pas qu'en réalité les extrémités soient seules atteintes pendant la durée de la maladie, mais parce que leur augmentation de volume est un phénomène initial et constitue le trait le plus caractéristique de cette affection. » Il spécifie que l'acromégalie est tout à fait distincte du myxœdème, de la maladie de Paget et de la *Leontiasis ossea* de Virchow.

Dans un second mémoire paru en 1889, Pierre Marie précise la symptomatologie de l'acromégalie et mentionne l'aspect des mains, des pieds, du rachis, de la langue ; il attire l'attention sur la céphalée, les troubles de la vue par compression des nerfs optiques par une tumeur pituitaire, le diabète, la diminution de la puissance génitale chez l'homme, la suppression des règles chez la femme.

En 1891, étudiant en collaboration avec G. Marinesco, l'anatomie pathologique de l'acromégalie, il soulignait encore l'hyperplasie des follicules du corps pituitaire, la sclérose des vaisseaux et des parois des alvéoles glandulaires, les altérations consécutives des cellules.

Ainsi, en 1886 et 1889, Pierre Marie fut un des fondateurs de l'Endocrinologie et mit en relief toute la symptomatologie hypophysaire. L'acromégalie apparaît comme la plus belle création de Pierre Marie, la découverte d'emblée définitive et à l'abri de toute discussion.

Pierre Marie, en 1890, différencia de l'acromégalie une autre maladie qu'il dénomma l'*Ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique*. Les extrémités subissent des déformations consistant essentiellement en une augmentation de volume des phalanges unguéales des doigts et des orteils. Les ongles prennent l'aspect hippocratique ou « en verre de montre » ou « en bec de perroquet », ils sont ramollis. Dans les cas où les lésions sont très prononcées, l'articulation du poignet, celle du cou-de-pied et celle du genou présentent aussi une hypertrophie et des déformations plus ou moins accusées ; le rachis peut participer au processus. Pierre Marie pense que toutes ces déformations sont sous la dépendance d'une affection pulmonaire antérieure, les lésions des os et des articulations étant produites par la résorption de substances putrides.

En 1893 paraissait dans la *Semaine Médicale* un article portant le titre : « *Sur l'Hérédo-ataxie cérébelleuse* ». Pierre Marie groupait sous ce nom certaines observations cliniques présentant des caractères communs à ceux de la maladie de Friedreich, mais s'en différenciant par d'autres signes : la conservation ou l'exagération des réflexes, les paralysies oculaires, les troubles des réflexes pupillaires, la diminution de l'acuité visuelle pouvant aller jusqu'à l'amaurose, le début plus tardif. Il insistait sur les lésions importantes du cervelet. Si l'autonomie absolue de l'hérédo-ataxie cérébelleuse, au point de vue de l'anatomie pathologique et de la génétique, a pu être ultérieurement discutée, il convient toutefois de remarquer que le type clinique décrit par Pierre Marie subsiste dans son intégralité.

En 1897, Pierre Marie, en collaboration avec son élève P. Sainton, propose la nosographie et le nom d'une nouvelle affection: la *Dysostose cléido-cranienne héréditaire*. Les auteurs attirent l'attention sur une maladie caractérisée par un développement exagéré du diamètre transverse du crâne coïncidant avec un retard dans l'ossification des fontanelles, par l'aplasie plus ou moins prononcée des clavicules, par la transmission héréditaire de ces déformations.

La *Spondylose rhizomélique* fut introduite dans la littérature neurologique en 1898. Pierre Marie spécifiait : « Cette affection doit être nettement isolée du groupe des arthropathies rhumatismales ; elle diffère notamment du rhumatisme chronique vulgaire en ce qu'elle présente une soudure complète du rachis avec une ankylose plus ou moins prononcée des articulations de la racine des membres, les petites articulations des extrémités demeurant intactes ou du moins étant infiniment moins atteintes ». Il ajoute que cette affection est presque toujours d'origine infectieuse, souvent blennorragique, parfois tuberculeuse. Avec son élève André Léri, Pierre Marie étudia ultérieurement avec beaucoup de précision les lésions de la spondylose rhizomélique, montrant toutes les différences anatomiques qui la séparent des autres maladies ankylosantes du rachis.

L'*amyotrophie du type Charcot-Marie* fut isolée par J.-M. Charcot et Pierre Marie dans un mémoire paru en 1886 et dont le titre en montre toutes les particularités nouvelles : « *Sur une forme particulière d'Atrophie musculaire progressive souvent familiale, débutant par les pieds et les jambes et atteignant plus tard les mains.* » Cette affection constitue un des premiers exemples connus d'amyotrophie héréditaire familiale d'origine spinale par conséquent nettement distincte des formes héréditaires familiales des myopathies. L'amyotrophie débute par les membres inférieurs et par les segments périphériques de ceux-ci ; les muscles de la jambe se prennent peu à peu en totalité ; les muscles des cuisses conservent pendant plus de temps leur force et leur volume. Les muscles des mains se prennent deux à cinq ans après ; l'atrophie débute par les interrosseux, les muscles des éminences thénar et hypothénar, elle atteint ensuite les muscles de l'avant-bras. Tous les autres muscles du corps, ceux du tronc, des épaules, du cou, de la face sont indemnes. Cette amyotrophie s'accompagne de troubles de la sensibilité : douleurs dans les membres, hypoesthésie tactile et douloureuse. L'affection est souvent héréditaire et familiale. Pierre Marie, en collaboration avec G. Marinesco, a décrit ultérieurement les lésions de cette amyotrophie spéciale ; il a constaté l'atrophie et la disparition des grandes cellules des cornes antérieures de la moelle et une sclérose des cordons postérieurs analogue à celle du tabes.

Les travaux poursuivis par Pierre Marie sur la *Révision de la question de l'Aphasie* sont peut-être ceux qui ont eu le plus grand retentissement, sans doute parce que les fonctions du langage intéressent non seulement les neurologistes, mais aussi les psychiatres, les psychologues, les philosophes. De plus, Pierre Marie s'attaquait aux notions classiquement enseignées sur les localisations cérébrales.

C'est en 1906 que Pierre Marie publia, dans la *Semaine Médicale*, les trois articles successifs où il exposait sa conception de l'aphasie, articles qui curent un retentissement mondial.

Le premier article portait le titre : *La troisième circonvolution frontale gauche ne joue aucun rôle spécial dans la fonction du langage.* Pierre Marie s'exprimait ainsi : « Si nous voulons acquérir des notions vraies sur l'aphasie, il nous faut faire abstraction de tout ce que nous avons lu et appris sur les images des mots, sur les aphasies de réception et de conduction, sur les centres du langage... ; il faut nous borner à examiner les faits sans esprit préconçu et, de propos délibéré, nous en tenir à la vieille méthode anatomo-clinique qui, judicieusement appliquée, n'a jamais induit personne en erreur. » Il précise que, chez tout aphasique, il existe un trouble plus ou moins prononcé dans la compréhension du langage parlé. Il ne s'agit pas là de surdité verbale telle que l'exposent les auteurs classiques. Si, en effet, un ordre donné oralement au malade n'est pas compris, il suffit presque toujours de décomposer cet ordre en ses éléments pour voir le malade l'accomplir ; cela prouve qu'il comprend

les mots en particulier, mais à condition de dégager ceux-ci de la complication des phrases. Chez l'aphasique, l'intelligence n'est donc pas intacte, comme le proclament la plupart des auteurs ; il existe, au contraire, une diminution plus ou moins marquée dans la capacité intellectuelle ; mais ce déficit intellectuel est un déficit spécial portant surtout sur l'ensemble des choses apprises par des procédés didactiques.

Pierre Marie se refuse à admettre le dogme de la localisation de l'aphasie de Broca dans le pied de la 3e circonvolution frontale gauche, il en donne deux ordres d'arguments : 1° il existe des cas dans lesquels, chez des individus droitiers, la destruction de la région postérieure de la 3e frontale gauche n'est pas suivie d'aphasie ; 2° il existe des cas d'aphasie de Broca dans lesquels on constate une intégrité absolue de la 3e circonvolution frontale gauche.

Pour Pierre Marie, il faut distinguer nettement deux espèces très différentes de troubles du langage : 1° l'*Anarthrie* caractérisée par l'impossibilité ou la grande difficulté de parler, avec conservation complète du langage oral et de la faculté de lire et d'écrire ; c'est en somme le tableau clinique décrit par les auteurs sous le nom d'Aphasie motrice sous-corticale ; 2° l'*Aphasie* consistant dans une difficulté plus ou moins grande de parler correctement, avec diminution de la compréhension du langage oral et diminution ou disparition de la faculté de lire ou d'écrire ; c'est en somme l'Aphasie de Wernicke.

Lorsque, chez un malade, l'anarthrie se joint à l'aphasie, le tableau clinique devient alors celui de l'Aphasie de Broca.

Pour Pierre Marie, les lésions qui donnent cliniquement la symptomatologie de l'Aphasie sont celles occupant, dans l'hémisphère gauche, le *gyrus supra-marginalis*, le pli courbe, le pied des deux premières circonvolutions temporales. Les lésions qui déterminent l'anarthrie se trouvent non dans la 3e circonvolution frontale gauche, ni même dans la substance blanche sous-jacente à cette circonvolution, mais dans un quadrilatère situé en arrière de la 3e circonvolution frontale et délimité : en avant par une ligne horizonto-transversale menée du bord antérieur du pied de la 1re circonvolution de l'insula jusqu'au ventricule latéral ; en arrière par une ligne horizonto-transversale menée du bord postérieur du pied de la dernière circonvolution de l'insula jusqu'au ventricule latéral ; en dehors par la substance grise des circonvolutions de l'insula ; en dedans par le ventricule latéral.

Le deuxième article de Pierre Marie porte le titre : *Que faut-il penser des Aphasies sous-corticales (Aphasies pures)* ? Il rappelle que, pour les auteurs classiques, il y a trois variétés d'aphasies sous-corticales : l'*aphasie motrice pure* due à une lésion de la substance blanche de la 3e circonvolution frontale gauche ; la *surdité verbale pure* due à une lésion de la substance blanche du pied de T 1 et T 2 et caractérisée par le manque de compréhension du langage oral avec conservation de l'intelligence ainsi que de la faculté de parler, de lire et d'écrire ; la *cécité verbale pure* due à une lésion de la substance blanchedu pli courbe, considéré comme

centre visuel verbal, consistant dans la perte isolée de la lecture avec conservation de toutes les autres modalités du langage. Pierre Marie n'admet pas l'aphasie motrice pure qui, pour lui, est de l'anarthrie ; il considère que la surdité verbale pure n'existe pas et on ne peut dire que le pied de la 1re circonvolution temporale gauche constitue un centre sensoriel pour les images auditives des mots. L'alexie pure (cécité verbale pure des auteurs classiques) existe en clinique, elle est déterminée par une lésion de l'artère cérébrale postérieure et non pas, comme pour les autres aphasies, par une lésion de la sylvienne ; on ne peut donc reconnaître au pli courbe le rôle de centre des images visuelles des mots.

Le troisième article de Pierre Marie : *L'aphasie de 1861 à 1866* (*Essai de critique historique sur la genèse de la doctrine de Broca*) sera relu avec un intérêt soutenu. Pierre Marie rappelle les conceptions de l'aphasie depuis Gall jusqu'à Broca et reprend l'étude anatomique des deux cerveaux examinés par Broca ; il montre que ces deux cas, qui ont servi à l'édification de la doctrine classique, sont loin de lui être favorables. Dans le premier de ces cas, le ramollissement n'était pas localisé à la 3e frontale, mais présentait une étendue considérable ; dans le second il n'y avait pas de lésion en foyer et il semble s'être agi cliniquement non pas d'aphasie, mais de démence sénile.

Les articles de Pierre Marie suscitèrent une opposition violente de la part de M. et Mme Dejerine, de Mahaim, de Grasset et de beaucoup d'autres neurologistes ; la Société de Neurologie de Paris consacra, en 1908, trois séances entières à la question de l'aphasie. A toutes les critiques, Pierre Marie répondit avec un talent et une vigueur dignes d'admiration ; il maintint dans son intégralité sa conception nouvelle.

Quelques autres travaux particulièrement originaux de Pierre Marie méritent encore d'être connus. En 1902, avec la collaboration d'un de ses élèves, il posait cette question : *Existe-t-il en clinique des localisations dans la capsule interne ?* Il arrivait à cette conclusion que, dans le territoire lenticulo-optique où descendent les fibres motrices, il est impossible, cliniquement chez l'homme, contrairement à Beevor et Horsley, contrairement à tous les anatomistes, de spécifier des territoires distincts pour les différents faisceaux du tronc, de la jambe, du pied. Qu'une lacune miliaire, qu'une hémorragie, qu'un ramollissement existent en un point quelconque du territoire lenticulo-optique de la capsule interne, alors sera constitué en clinique le syndrome hémiplégie. Ce fait a un corollaire anatomique : une lésion même limitée de la capsule interne amènera la dégénération de toute l'aire du faisceau pyramidal au niveau du bulbe et de la moelle.

Il a attiré l'attention aussi sur l'existence, à côté du faisceau pyramidal, de *voies motrices* qu'il a appelées *parapyramidales*, voies existant dans la calotte pédonculo-protubérantielle et aussi dans l'étage antérieur de la protubérance et du bulbe.

Il fut un des premiers à décrire la *Pathologie olivaire* et spécialement

la dégénération hypertrophique de l'olive bulbaire consécutive aux dégénérations du faisceau central de la calotte en rapport avec une lésion du noyau rouge.

Combien d'autres travaux, qui, à eux seuls, auraient suffi à rendre célèbre un neurologiste, pourraient être mentionnés. Voici d'abord sa thèse de Doctorat en 1883, *Contribution à l'étude et au diagnostic des formes frustes de la maladie de Basedow*, où il donne la description du tremblement dans cette affection, en montre la fréquence aussi bien dans les formes typiques que dans les formes frustes, l'étudie pour la première fois par la méthode graphique. Dès 1894, il précise que la maladie de Basedow est la conséquence du fonctionnement exagéré de la glande thyroïde, de l'hyperthyroïdation de l'organisme et, précurseur, il spécifie l'utilité du traitement chirurgical de la maladie. Il faut ajouter que c'est Pierre Marie qui a créé le mot de goitre basedowifié, opposant ce syndrome à la maladie de Basedow classique.

Voici encore toute une série de travaux devenus classiques : la description des caractères cliniques de l'*Achondroplasie* dans l'adolescence et l'âge adulte ; la sémiologie clinique des *foyers de désintégration lacunaire du cerveau* ; la description du *réflexe contra-latéral des adducteurs* ; la notion des *hémiplégies cérébelleuses*.

Pierre Marie fut un précurseur par les idées qu'il développa sur l'*origine infectieuse de certaines maladies du système nerveux*. Dès 1884, il écrit : « La sclérose en plaques, lésion dépendant d'altérations artérielles d'origine infectieuse, ne peut être considérée comme une maladie du système nerveux, du moins dans le sens théorique du mot maladie ; ce n'est autre chose, suivant la nomenclature actuelle, que la localisation médullo-encéphalique de la détermination vasculaire de maladies générales diverses qui semblent être constamment de nature infectieuse. » En 1885, il soutient l'origine infectieuse de certaines hémiplégies cérébrales infantiles. En 1892, dans ses « Leçons sur les maladies de la moelle », il spécifie que la paralysie infantile doit être d'origine infectieuse. En 1887, puis en 1892, il envisage la nature infectieuse de certaines épilepsies, donnant les conclusions suivantes très nouvelles, si l'on envisage l'époque où elles furent formulées : « Sans nier, loin de là, que d'autres causes telles que les traumatismes (et notamment les traumatismes de l'accouchement pour le nouveau-né) ou certaines intoxications puissent déterminer le syndrome épilepsie, j'ai soutenu et je soutiens toujours que l'infection est une des causes les plus fréquentes de l'épilepsie. C'est là une notion d'une très grande importance sociale, puisqu'elle tend à renverser ou tout au moins à restreindre, dans la genèse de l'épilepsie, le rôle de l'hérédité à un strict minimum, et l'on sait quelle pénible défaveur encourent, quoique sains de corps et d'esprit, les infortunés frères et sœurs d'un épileptique. La formule que j'ai donnée en 1887 est toujours vraie : dans la grande majorité des cas la cause de l'épilepsie est extérieure au malade et postérieure à sa conception. »

Pierre Marie considérait comme importants ses travaux anciens sur

l'origine infectieuse de certaines maladies du système nerveux et en particulier de l'épilepsie ; il constatait, non sans regret, que beaucoup de neurologistes semblaient avoir trop oublié ses idées formulées dès 1884.

***

Pierre Marie était un homme supérieur dont la personnalité s'affimait et qui marquait une empreinte sur tous ses disciples. La plus belle période de sa vie scientifique fut de 1885 à 1910, période de ses grandes créations, de son grand enseignement, de sa grande maîtrise de Chef d'une Ecole neurologique internationale.

Il donnait alors, avec son visage calme et grave, son regard mobile, perçant et inquisiteur, une impression de puissance et d'autorité. La voix était nuancée et persuasive. Dans l'intimité l'aspect froid et sévère des traits s'estompait, il devenait doux, familier, souvent affectueux.

Il tenait au principe d'autorité, à son rôle de Chef. Sévère pour lui-même, rigide pour ses travaux personnels, ayant le mépris des communications hâtives, il exigeait de ceux qui l'entouraient la même conscience, le même labeur.

Ce savant, conscient de sa supériorité, méprisait les vanités humaines. Les titres, les décorations ne l'ont jamais intéressé ; il détestait la vie mondaine, les congrés spectaculaires qu'il s'est toujours refusé à fréquenter.

Dans son foyer, il avait réuni, dans un cadre de grand connaisseur, des peintures des Ecoles de France, d'Italie et d'Espagne, des statues en bois de Saints d'église, des céramiques et des émaux anciens, et aussi des meubles du XVIIIe siècle. Son intérieur était un véritable musée. Mais, quand Pierre Marie voulait travailler, il s'isolait dans une piéce de son appartement, remplie de livres, de dossiers, de brochures, de fiches, de projections ; c'est sur une très modeste petite table qu'il a écrit nombre de ses trés belles communications.

A l'Hospice de Bicêtre, il examinait lui-même les malades, coupait lui-même les cerveaux et, chaque jour, étudiait à son laboratoire les préparations histologiques faites la veille. Tous les malades présentant un aspect morphologique spécial, une déformation ou une attitude particulières, étaient photographiés. Pierre Marie se constitua, pour son enseignement et pour ses travaux personnels, une collection unique de plusieurs milliers de projections. Il tenait aussi à être toujours au courant de toute la littérature internationale.

Pierre Marie eut un trés grand succès d'enseignement. Ses plus belles leçons de Clinique Neurologique furent celles qu'il fit, de 1895 à 1905, à la Faculté de Médecine de Paris. Il amenait des malades de son service de Bicêtre et illustrait son exposé de multiples projections. La diction était simple, le geste rare, l'exposition du sujet d'une lumineuse clarté. C'est dans ces Leçons qu'il fit connaître aux étudiants et aux médecins toutes ses nouvelles maladies, toutes ses nouvelles conceptions de la Neurologie.

L'Ecole Neurologique de Pierre Marie fut nationale et internationale. Nombreux furent ses élèves en France : Guillain, Roussy, Couvelaire, Sainton, Crouzon, Léri, Ferrand, Lhermitte, Ch. Foix, J.-A. Barré, Ivan Bertrand, Abrami, Gougerot, Faure-Beaulieu, Guy-Laroche, Moutier, René et Pierre Mathieu, Ameuille, Mlle G. Lévy, Bouttier, Béhague.

Et combien aussi de neurologistes étrangers, devenus célèbres, ont travaillé de longs mois sous sa direction dans son service : G. Marinesco (de Bucarest), S. A. Kinnier Wilson (de Londres), Aloysio de Castro (de Rio de Janeiro), Hugh T. Patrick (de Chicago), Lassalle-Archambault (d'Albany), Catola (de Florence), Kattwinkel (de Munich), Percival Bailey (de Chicago), Ludo van Bogaert (d'Anvers), Patrikios (d'Athènes).

Tous ces élèves de Pierre Marie, mais certains d'entre eux ont disparu avant lui, pleurent aujourd'hui un des plus grands maîtres de la Neurologie.

Si la réputation de Pierre Marie durant sa vie fut grande en France, elle fut plus grande encore à l'étranger. Son influence s'étendit bien au delà de nos frontières. Elle rayonnait en Europe comme dans les Amériques et au Japon. Et ceux d'entre nous qui ont voyagé hors de France ont pu se rendre compte de l'audience universelle qu'il avait rencontrée parmi les neurologistes et les médecins du monde entier. Dans beaucoup d'années, alors que tant de célébrités éphémères auront disparu de la mémoire des générations nouvelles, les noms de Charcot et de Pierre Marie resteront associés, dans une commune admiration, par les neurologistes de l'avenir.

Avec une infinie tristesse nous ne verrons plus le Professeur Pierre Marie présider le Comité de notre Revue, nous n'entendrons plus ses critiques douces et persuasives sur les hommes et leurs conceptions, ses remarques nuancées sur les travaux à nous présentés, ses craintes sur l'avenir ; mais nous conserverons le souvenir de ses idées et de ses directives, nous nous en inspirerons pour maintenir la tenue scientifique de la *Revue Neurologique*.

Le Comité de la *Revue Neurologique* adresse aux trois petits enfants du Professeur Pierre Marie l'expression émue de ses sentiments de profondes condoléances ; ils pourront avoir une légitime fierté de leur grand-père, dont l'œuvre a tant contribué à travers le Monde au prestige de la Neurologie française.

Le Comité.

HENRY MEIGE
(1866-1940)

Avec Henry Meige, voici que disparaît l'un des derniers esprits qui aient eu la faveur d'avoir baigné dans l'atmosphère directe de Charcot

Sans doute, le destin de Henry Meige devait l'amener, lui, le provincial de Moulins, à se rapprocher du Maître de la Neurologie pour en goûter les idées scientifiques et apprécier le tour d'esprit du grand artiste que fut Charcot en en pénétrant les intimes replis.

Artiste, Henry Meige l'était dans l'essence même de sa nature, et il n'est guère à douter que c'est à l'amour de la forme, dont il était possédé, qu'il fut conduit à entreprendre les beaux travaux dont nous lui sommes redevables sur tant d'affections du système nerveux.

Tout de suite, c'est en artiste doublé d'un psychologue ami du pittoresque qu'il se pose, dès le premier ouvrage qu'il présente aux suffrages des membres de la Faculté, le 13 juillet 1893. Et Charcot, qui devait s'éteindre peu de jours après, eut la joie de féliciter son élève d'avoir rapporté avec tant d'élégance et de précision l'histoire si riche d'anecdotes savoureuses et pitoyables de ce malheureux homme condamné à marcher sans trêve jusqu'à la mort : le juif errant. Cette étude du jeune interne provisoire de la Salpêtrière nous découvre déjà les linéaments de la personnalité de Henry Meige, son souci du bon langage, de la tâche bien faite, de la mise en valeur des traits les plus significatifs d'une figure et d'un ensemble et aussi cette vigilance psychologique qui apparaît si vive dans les ouvrages que Meige consacra, bien des années plus tard, à certaines névroses et psycho-névroses.

Près de Charcot, à la Salpêtrière, Henry Meige pénétra dans l'intimité de tous les élèves du Maître ; il connut là Brissaud, Pierre Marie, Babinski, Raymond, Souques, Joffroy, Blocq, Ballet et tant d'autres qui gravitaient près du Professeur pour écouter ses leçons et suivre ses conseils. Mais c'est à quelques esprits qu'il s'attacha avec une particulière dilection : Brissaud, Pierre Marie et Paul Richer, anatomiste, dessinateur et sculpteur, Richer qui devait occuper brillamment la chaire des Etudes anatomiques à l'Ecole des Beaux-Arts et auquel il était reservé à Henry Meige de succéder.

Après la mort de Charcot, Meige entraîné par la parole, le charme, l'originalité puissante du jeune maître, suivit Brissaud et rédigea ces admirables leçons cliniques où fourmillent tant d'idées neuves et d'hypothèses pleines de promesses. Déjà Meige affirme sa maîtrise d'écrivain

scientifique ; la phrase claire, élégante, nuancée, jamais lourde ni pédante recouvre une pensée transparente, souvent profonde et qui est bien une marque de la vieille France.

Toujours en compagnie de Brissaud, Meige poursuit l'étude de cette singulière affection des extrémités dont Pierre Marie venait de donner une description qui jamais ne fut égalée : l'acromégalie ; il en fait voir les traits qui l'apparentent au gigantisme, lequel ne serait que l'acromégalie de l'adolescent tandis que l'acromégalie devait être tenue pour le gigantisme de l'adulte. Evidemment, cette formule antithétique ne peut plus être admise sans correction, mais on doit reconnaître que cette vue a permis de préciser bien des traits de ces deux singulières déformations du squelette et a contribué ainsi au développement de nos connaissances relatives aux déformations pathologiques.

Est-ce au souci des modifications des formes de l'être humain dont Henry Meige ne se départit jamais, que nous devons la découverte de cette étrange difformité qu'est le trophœdème ? Nous ne savons ; mais ce que l'on peut affirmer, c'est que rien n'a été changé au tableau que nous fit Meige en 1898 de l'affection qu'il dépeignait et qui mérite si parfaitement la dénomination de « maladie de Henry Meige ».

Ainsi que l'enseigna toute sa vie Paul Richer, l'étude des formes anatomiques ne doit plus se limiter aux morphologies statiques mais s'étendre aux déformations que leur font subir les mouvements et qui les rend vivantes ; avec P. Richer l'anatomie, de morte qu'elle était, devient réellement vivante, animée, mouvante. Et tout de suite Henry Meige, saississant tout le parti que l'on peut tirer de cette rénovation, se lance dans l'étude hérissée de difficultés des tics et des spasmes. Tics de la face, des membres, et crampes professionnelles, torticolis spasmodique, troubles de l'élocution dus au bégaiement, rien n'échappe à la sagacité de l'artiste, du neurologiste non plus que du thérapeute. Car, ici, Meige ne se borne pas à une description pittoresque et vivante mais s'efforce de pénétrer le mécanisme psycho-physiologique de ces déformations afin d'en atténuer les méfaits et d'en tarir la source. « Enfant de l'hystérie », au temps de Charcot, le torticolis spasmodique devenait avec Brissaud et Meige, le « torticolis mental ». Si cette thèse, qui resta classique pendant plus d'un lustre, devait être renversée par les faits que nous révélèrent les épidémies d'encéphalite, Henry Meige fut un des premiers à en convenir. Avec une loyauté qui fait honneur à son esprit désintéressé, il « brûla ce qu'il avait adoré » et devint un des meilleurs défenseurs de la nature organique de phénomènes pour lesquels il avait si rudement bataillé en défendant leur origine psychique. Il n'est pas de plus belle leçon pour tous les savants.

Pendant toute sa vie, Henry Meige garda cette souplesse d'esprit et cette curiosité intellectuelle dont le défaut entraîne trop souvent le médecin à se confiner dans l'étude de certains problèmes dont la monotonie finit par rebuter.

Neurologiste de race, Meige montra pendant la grande guerre dans le

service de Pierre Marie auquel il était attaché comment l'on peut étudier les blessures des nerfs périphériques grâce à un dispositif électrique imaginé par lui, comment aussi on peut en assurer le traitement chirurgical, enfin de quelle manière il est possible de remédier par d'ingénieuses prothèses aux déformations définitives que les mutilations nerveuses peuvent entraîner. Cette patiente recherche amena Meige à cette idée particulièrement heuristique, que les atteintes traumatiques des nerfs cérébro-spinaux frappent non seulement les voies des sensibilités et de la motricité mais encore, et tout ensemble les fibres sympathiques entraînées par le cheminement dans les fascicules nerveux des artérioles nourricières. C'était jeter un faisceau de lumière sur l'origine de la causalgie.

L'esprit sans cesse en éveil, soucieux de s'instruire et de saisir les grands courants de la pensée, Meige ne cessa jamais de fréquenter les grands Congrès annuels de Neurologie et de Psychiatrie dont il fut bien souvent l'animateur. Il y prenait la parole avec une nonchalante apparence, pesait ses mots, moins dans le désir de les faire valoir que dans le but de chercher à insérer dans une forme parfaite une pensée qui fût claire et comprise par tous. Aux Congrès qui se tenaient hors de France, Meige aussi était présent, car il estimait que c'est le devoir de tout Français de faire rayonner la science de notre pays. Ce dévouement à la cause commune avait bien, il faut le reconnaître, quelques compensations, car en Meige, le neurologiste et le psychologue n'avaient pas tué l'artiste auquel nous devons ce précieux opuscule sur « Charcot artiste » et tant d'autres publications sur la Médecine dans l'Art et l'Art dans la Médecine dont s'enrichit la Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière.

Au Congrès de Madrid en 1904, Meige se délecte aux plus riches sources de la peinture et sa vision se complaît au chatoiement de Vélasquez, au réalisme de Goya et de Rubens et à la splendeur dorée du Titien. En cela aussi ne se montrait-il pas le fidèle disciple de Charcot, de Brissaud et de Pierre Marie ? Aussi l'on eût été surpris de ne point trouver encore Henry Meige aux côtés de Pierre Marie et de Brissaud lorsqu'en l'été de 1899 se fondait la Société de Neurologie de Paris. Nommé d'autorité secrétaire des séances, tandis que Pierre Marie remplissait les fonctions de secrétaire général, H. Meige se donna à cette tâche quelque peu ingrate de toute son âme. Sans jamais être en défaut d'attention, Meige suivait, de son œil bleu légèrement voilé, les présentations de malades qui se déroulaient devant lui, écoutait, sans paraître y prendre garde, les discussions auxquelles prêtaient quelques communications, et souvent y participait ; avait-il une remarque critique à proposer ? celle-ci était toujours enveloppée de paroles courtoises et le ton n'était jamais tranchant.

Lorsque, dix ans plus tard, Pierre Marie abandonna le secrétariat général, Henri Meige, tout naturellement, remplaça le maître qui, par son autorité, ses travaux et ceux de son Ecole, soutint l'élan de la jeune Société. A ce poste, qui commande une vigilance constante et un tact sur-

veillé, Henry Meige demeura fidèlement jusqu'en 1925, où nommé Professeur à l'Ecole des Beaux-Arts, la charge difficile qui lui incombait ne lui permit plus de se donner comme il l'avait toujours fait, à l'activité neurologique. Ainsi que le rappelait le Professeur Guillain, lors du XXV[e] anniversaire de la Société de Neurologie, il n'est pas un des membres de cette compagnie qui n'ait apprécié le dévouement, l'aménité, la discrétion, le talent d'organisation, que déploya pendant tout un lustre Henry Meige, Secrétaire des séances puis Secrétaire général. Et si la Société de Neurologie grandit, se développa un peu à la manière de ce petit grain de sénevé dont parle l'Evangile, il faut, en toute justice, accorder que c'est en bonne partie à Henry Meige qu'on le doit. C'est grâce aux efforts persévérants de H. Meige que la Société de Neurologie put s'adapter aux circonstances difficiles, éviter les écueils, agrandir son champ d'action en créant les « Réunions internationales » annuelles où les neurologistes accourus des horizons les plus éloignés pouvaient confronter leurs idées et apprendre à se mieux connaître comme aussi à se mieux comprendre.

Enfin, aucun de ceux qui furent les collaborateurs assidus de la *Revue Neurologique*, et tous ceux qui par leurs travaux nourrissent les comptes rendus de la Société de Neurologie, ne pourront oublier quel admirable Secrétaire général de notre Revue fut, pendant si longtemps, Henry Meige. Colliger les épreuves, revoir les mémoires originaux, classer les documents qui parviennent des sources les plus diverses, ce n'est point là une mince besogne. Aussi, à cette tâche parfois ingrate, Meige ne faillit jamais ; et un sentiment de mélancolie nous saisit en feuilletant les pages jaunies de notre chère Revue, car l'on sent vivre encore en elles un peu de l'esprit de celui qui l'animait.

En vérité, la vie de Henry Meige fut de celles que l'on peut compter parmi les plus parfaitement remplies ; et si, au soir des jours déclinants, celui qui fut pendant tant d'années l'âme et l'animateur de la Société de Neurologie, remontant le cours des années révolues, s'est remémoré cette lumineuse matinée de juin 1899 où, à côté de ses maîtres et de ses amis, il posait les premières assises de la Société, il eut la joie pure et austère d'éprouver la consolation d'avoir fait fructifier le champ que le destin lui avait confié et transmis plus rayonnant à ceux qui le suivaient le flambeau dont ses mains avaient été chargées.

Le Comité.

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS

Séance du 1er février 1940

Présidence de M. A. TOURNAY

SOMMAIRE

Maladie de Leber et psychopolynévrite de Korsakoff,
par M. J. FRETET (présenté par M. GARCIN).

Il s'agit d'une succession héréditaire d'atrophie optique centrale, associée chez plusieurs sujets avec une psychopolynévrite de Korsakoff.

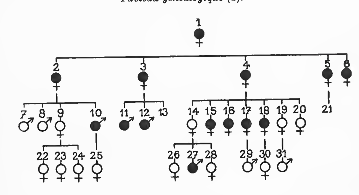
Malgré le plus grand nombre de femmes atteintes et l'époque souvent tardive du début des troubles, nous croyons pouvoir parler de maladie de Leber.

Quatre générations sont touchées. La première est représentée par l'aïeule commune, atteinte. La seconde par cinq filles, toutes atteintes. La troisième par dix femmes et cinq hommes, dont tous les hommes sont atteints, contre quatre femmes seulement. Mais des six autres femmes de cette troisième génération, les quatre indemnes sont encore vivantes, deux ont disparu. Quant aux six femmes et quatre hommes, seuls de la quatrième génération sur lesquels nous ayons pu recueillir des renseignements, un seul d'entre eux est atteint jusqu'à ce jour (un homme) ; deux sont morts (un homme et une femme) ; tous les autres membres (deux hommes et cinq femmes) sont encore vivants et indemnes. Soit dans ces quatre générations 31 membres connus (22 femmes et 9 hommes) dont 16 sont atteints (10 femmes et 6 hommes).

L'âge moyen du début des troubles est dans la première génération 60 ans (femme), dans la seconde 51 ans pour les femmes et 20 ans pour les hommes, dans la troisième 31 ans pour les femmes et 26 pour les hommes, dans la quatrième il sera supérieur à 31 chez les femmes et à 26 chez les hommes.

On remarque le grand nombre de femmes atteintes, et l'âge, à chaque génération nouvelle plus précoce, auquel la maladie commence chez les femmes (60-51-34-31).

Tableau généalogique (1).



Première génération.

1. 1827-1899. — Atteinte à 60 ans. Seule représentante. Conjoint indemne.

Seconde génération.

2. 1852-1895. — Atteinte vers 43 ans. Possibilité d'épilepsie.
3. 1854-1920. — Atteinte vers 50 ans.
4. 1857-1934. — Atteinte à 61 ans.
5. 1858-1910. — Atteinte à 20 ans.
6. 1860-1913. — Atteinte à 20 ans.

Troisième génération.

Issus de 2.

7. 1877. — Vivant. Atteint à 35 ans.
8. 1878. — Vivant. Atteint à 20 ans.
9. 1883. — Vivante. Indemne jusqu'à présent.
10. 1888. — Vivant. Atteint à 21 ans.

Issus de 3.

11. 1879. — Vivant. Atteint à 19 ans.
12. 1882. — Vivant. Atteint à 38 ans.
13. 1885. — Vivante. Défaut de renseignements.

Issus de 4.

14. 1877. — Vivante. Indemne jusqu'à présent.
15. 1879-1934. — Atteinte à 32 ans. Psychopolynévrite de Korsakoff *postpartum*. Possibilité d'épilepsie.
16. 1885. — Vivante. Atteinte à 31 ans. Psychopolynévrite de Korsakoff alcoolique.
17. 1887-1936. — Atteinte à 38 ans.

(1) Vivants ou morts, les sujets indemnes sont indiqués par un rond blanc et les sujets atteints par un rond noir. Certaines existences incertaines n'ont pas été mentionnées sur ce tableau, soit : six enfants attribués à 7, deux à 11, un à 12, un à 21, sept morts en bas âge et mort-nés qui seraient issus de 4. N'y figure non plus la cinquième génération représentée par des éléments très jeunes et nécessairement indemnes : un fils de 28 (1932), un fils de 30 (1933) et une fille de 31 (1933).

18.1888. — Vivante. Atteinte à 35 ans. Psychopolynévrite de Korsakoff alcoolique.
19.1891. — Vivante. Indemne jusqu'à présent. Astigmatisme.
20.1901. — Vivante. Indemne jusqu'à présent. Astigmatisme.

Issue de 5.

21.1906. — Vivante. Défaut de renseignements.

Quatrième génération.

Issus de 9.

22, 23, 24.1899-1907-1911. — Trois filles vivantes et indemnes jusqu'à présent.

Issu de 10.

25.1911. — Vivant. Indemne jusqu'à présent.

Issus de 14.

26.1904-1928. — Exempte jusqu'à la mort.
27.1905. — Vivant. Atteint à 25 ans.
28.1910. — Vivante. Exempte jusqu'à présent.

Issu de 17.

29.1913-1939. — Exempt jusqu'à la mort.

Issue de 18.

30.1909. — Vivante. Indemne jusqu'à présent.

Issu de 19.

31.1915. — Vivant. Indemne jusqu'à présent.

Les malades atteintes de maladie de Leber chez lesquelles a évolué un syndrome de Korsakoff sont trois sœurs du même lit, de la troisième génération (15, 16, 18).

1° *MALADE* 18.

51 ans. — Repasseuse. Veuve. Un enfant.

Histoire de la maladie.

Migraines à partir de la quinzième année, amblyopie à 35 ans, premier épisode confusionnel à 47 ans.

1° *Migraines.*

Début avec la nubilité tardive. Accompagnant les menstruations, ou recrudescentes avec elles. Prédominance frontale et sus-orbitaire. Intensité très vive ; obligation d'interrompre le travail. Redoublement d'intensité avec l'apparition de l'amblyopie. Sédation depuis.

2° *Amblyopie.*

Début soudain, à un jour déterminé : « réveil dans le brouillard ». Augmentation continuelle depuis. Compatibilité cependant avec une vie active. A travaillé jusqu'à son internement.

3° *Onirismes confusionnels avec polynévrite.*

Ayant nécessité deux internements :

Premier internement du 26 avril 1935 au 4 juin 1935.

Certificat d'entrée : Alcoolisme chronique, accidents délirants subaigus. Hallucinations auditives et visuelles oniriques. Hébétudes. Résistance aux soins. Impulsivités. Plusieurs tentatives de défénestration. Tremblement. Etat fébrile. Ménopause récente.

Mort du mari en septembre 1937, second internement le 12 octobre suivant, précédé de crampes nocturnes dans les mollets. Certificats d'entrée : Alcoolisme chronique. Onirisme auditif. Etat confusionnel. Anxiété. Insomnie. Tremblement. Faiblesse des jambes. Réflexes rotuliens diminués.

EXAMEN.

Mental : la bouffée onirique est survenue chez une débile et a laissé un léger affaiblissement présénile prédominant sur la mémoire. Quelques rares fabulations compensatrices. Boit.

Neurologique : tremblement postural menu des doigts et de la langue, congestion céphalique.

Réflexes patellaires normaux ou un peu vifs, surtout à droite. Achilléen droit aboli. Achilléen gauche normal. Pas d'hyperalgie.

Pas de dysmétrie aux membres supérieurs et inférieurs, pas de nystagmus, pas de tremblement kinétique, légère adiadococinésie des deux côtés. Holmes Stewart égal des deux côtés et normal.

Sensibilité profonde normale. Pas de Romberg. Pas de Babinski.

Ophtalmologique (Dr Bonhomme. Bourges).

Pupilles normales de forme et de réflexes.

VODG = 1 /50. 1 /15.

Fond d'œil = ODG = atrophie optique type primitif, avec importantes lésions des artères à proximité de la papille. Ces vaisseaux sont, par endroits, comme rétrécis, et, en d'autres points, présentent un aspect « noueux » rappelant les branches des tilleuls que l'on taille. — Pas d'autres lésions du fond d'œil, en particulier pas de lésions choriorétiniennes.

Achromatopsie (1926. Salpêtrière).

Général et spécifique :

Urines normales de composition et de métabolisme.

Formule et numération sanguines normales. Urémie : 0,34. T. A. : 21-10. Très léger souffle systolique de la base.

Pas de fausse couche. Pas de notion ni de stigmates de syphilis héréditaire ou acquise.

Sang : B.-W., Meinicke, Kahn, Hecht négatifs (2-5-35 et 20-12-39). — L. C.-R. : B.-W., Pandy, Weichbrodt, Benjoin négatifs. Leuc. : 0,8 ; alb. : 0,22. Tension : 25 (2-5-35)

Radiographique (Dr Herdner, Bourges).

Profil normal. Selle turcique plutôt petite. Hyperostose cranienne.

2° *MALADE* 16.

54 ans. Repasseuse. Veuve. Sans enfant.

HISTOIRE DE LA MALADIE.

Début de l'amblyopie à 31 ans, premier épisode confusionnel à 41.

1° *Amblyopie* :

Sans phase de migraines antérieures, début soudain, à un jour déterminé « réveil dans le brouillard ». Prémonitions hallucinatoires visuelles : « les yeux fermés je voyais des petites bêtes, comme des homards minuscules ou des moucherons, toutes vivaces ». Diagnostic d'atrophie primitive porté dès cette époque. Augmentation continuelle depuis. Travaille encore néanmoins.

2° *Onirismes confusionnels avec polynévrite.*

Ayant nécessité deux internements. Premier internement de février 1926 à avril 1929. Est allée consulter en février 1926 à Laënnec « parce que je croyais qu'on me suivait avec des fils. Les passants me les mettaient après moi. Ça durait déjà depuis trois mois ». Fils de cinéma posés en tous lieux. Entendait le cinéma partout. Objets électrisés, courants électriques au niveau du cou et constriction. Anxiété. On va la mettre en prison, l'enchaîner. Combats lointains. Craint d'être tuée. Insomnie et cauchemars. Cavalcades de chevaux. Chute dans l'eau. Activité professionnelle. Orientation imparfaite. Conscience partielle d'un état morbide. Aveux d'intempérance. Crampes dans les mollets, hyperalgie musculaire et aréflexie patellaire. Pas de Romberg.

Sortie par amélioration en avril 1929. Admission un mois après à la Salpêtrière pour le même « délire de fils » et des crampes. Placée en août à l'hospire de Nanterre. Amélioration. Second internement. Réapparition à Nanterre, en août 1934 du « délire de fils » et des crampes. Commentaire des actes. Insultes. Cinéma. Conscience partielle du trouble. Anxiété puérile de suicide. Ivresses fréquentes et cauchemars depuis quelque temps. Aréflexie achilléenne et patellaire. Internement. Rectification des idées délirantes trois mois après.

Examen.

Mental : moins d'affaiblissement présénile et plus de débilité que sa sœur précédente Boit moins. Puérilité. Sensiblerie.

Neurologique : tremblement postural très léger de la langue et des doigts.

Réflexes patellaires normaux, le droit un peu vif. Abolition des deux achilléens. Pas d'hyperalgie.

Aucun des signes de troubles cérébelleux recherchés chez la sœur.

Pas d'ataxie. Sensibilité profonde normale. Pas de Babinski.

Ophtalmologique (Dr Bonhomme, Bourges).

Pupilles. Myosis marqué. Très faible réaction à la lumière avec aussitôt dilatation. Persistance de l'accommodo-convergence. Pseudo-Argyll Robertson.

Motilité. Strabisme divergent droit du type concomitant, par amblyopie.

VODG. bien plus faible que chez la sœur. Doigt à un mètre.

Fond d'œil : ODG = atrophie optique type primitif, avec lésions des artères qui sont, dès leur origine et jusqu'à peu près à un diamètre papillaire en dehors de la papille, entourées de chaque côté d'un trait blanchâtre.

A gauche, vaste traînée de chorio-rétinite en bande externe, verticale, étranglée à sa partie moyenne en diabolo. La pigmentation y est noire, avec des zones d'atrophie. Par endroits on a l'impression que le pigment a été délavé. Quelques lésions de chorio-rétinite discrètes par ailleurs.

Achomatopsie (1926. Salpêtrière).

Général et spécifique :

Urines normales de composition et de métabolisme.

Formule et numération sanguines normales. Urémie 0,41. T. A. 18-11.

Pas de notion ni de stigmates de syphilis héréditaire ou acquise. Deux fausses couches spontanées (5 mois 1/2 et 6 mois).

Sang : B.-W., Meinicke, Kahn, Hecht négatifs (19-9-34 et 16-6-39).

L. C.-R. : B.-W., Meinicke négatifs. Leuc. : 0 ; Alb. 0,20 (19-9-34).

Radiographique (Dr Herdner, Bourges).

Profil normal. Petite selle turcique. Hyperostose cranienne.

3e *MALADE* 15.

Nous n'avons pu établir, à propos de cette malade, décédée il y a six ans, qu'un diagnostic rétrospectif d'après les renseignements succincts donnés par ses deux sœurs et M. Tertois, médecin praticien à Bagneux.

L'amblyopie est apparue, d'abord, à l'âge de 32 ans. Deux ans après, à la suite de l'accouchement de jumeaux morts aussitôt, des troubles confusionnels se sont manifestés, accompagnés d'agitation. Déjà une polynévrite alcoolique avait précédé la grossesse. L'impotence fonctionnelle serait devenue complète dans le temps des quelques mois passés, après l'accouchement, au pavillon des agités de la Salpêtrière. Guérie, la malade est morte longtemps après d'occlusion intestinale.

Dans de nombreuses études consacrées au cours de ces dernières années aux conditions étiologiques, généalogiques et sémiologiques, aux associations morbides de l'atrophie optique de Leber, il n'est aucun des élé-

ments de son identité qui n'ait été l'objet de révision, voire d'argumentations contradictoires : apparition soudaine de l'amblyopie dans la jeunesse, aggravation progressivement rapide en quelques mois, bilatéralité, scotome central et périphérie indemne, atrophie papillaire primitive type, irréversibilité, hérédité matriarcale.

L'âge moyen du début de la maladie de Leber semble varier selon les familles, les races. D'après les statistiques d'Holloway (12) il serait de 23 ans en Europe et plus précoce au Japon. Heinonen (11) décrit un début pubéral et un début tardif aux deux âges extrêmes de la vie génitale. Hubert (13) n'hésite pas à rapporter comme un cas de maladie de Leber une atrophie héréditaire à lésion congénitale sans scotome central.

L'intégrité de la vision périphérique n'est pas sans exceptions. Mlle Stählin (22) admet que cette intégrité serait compromise dans un tiers des cas.

La transmission élective aux hommes par les femmes demeurant indemnes est une des notions les plus controversées. D'après Bell, cité par Holloway (12), 84 % d'hommes en Europe contre 59 % au Japon où les filles malades nées de pères malades sont nombreuses ; il semble en être de même sous nos climats. Meyer-Riemsloh (17) estime la loi de l'hérédité matriarcale inconstante. Waardenburg (24) rapporte des filiations nombreuses où la reproduction des cas est d'un autre type ; familles où les femmes sont électivement touchées, familles où les pères sont le plus souvent sains. Leur dénombrement inspire à Kitashima (14) cette conclusion eugénique que presque tous les fils de femmes conductrices sont eux-mêmes conducteurs. Pour Weckers et Hubin (25) la génération de la maladie exigerait l'union de deux familles possédant chacune un facteur de morbidité tel qu'aucun d'eux isolé ne serait pathogène. A cet ordre de recherches Russel (21) rapporte deux maladies de Leber affectant des descendances de mariages consanguins. Les considérations relatives à l'étiologie infectieuse ou non et aux associations morbides sont encore plus controversées. Elles accordent ou refusent volontiers à la maladie de Leber son autonomie. Leber mettait en cause un processus infectieux spécifique lésant le faisceau maculaire ; de même Behr (1) incrimine une inflammation. Malgré le caractère familial du trouble et ses conditions d'apparition très distinctes, Vincent, Puech, David, Bollack, Bonnet et Guillaumat (2, 19, 23) attribuent certaines atrophies leberiennes à des évolutions d'arachnoïdites opto-chiasmatiques. Dont intervention. Rehsteiner (20), au contraire, interprétant les résultats de la seule autopsie pour maladie de Leber qui ait été pratiquée jusqu'à ce jour, s'élève contre la notion d'inflammation : c'est une abiotrophie. Certains auteurs, enfin, tendraient à admettre qu'il s'agit d'une lésion consécutive à la compression du nerf par les sinus sphénoïdaux héréditairement hypertrophiés.

Il existe un grand nombre de formes cliniques de la maladie, dans lesquelles à côté du caractère spécifique de l'atrophie leberienne, se manifestent d'autres symptômes sporadiques ou fréquents, parfois habituels :

surdité familiale, strabisme divergent, achromatopsie (Waardenburg * (24), nystagmus (Mlle Stählin (22), rétinite pigmentaire (Hubert (13), épilepsie (Hancock, 10, Story *, Strzminski *, Meyer-Riemsloh (17), Curran Franck (3), dépression mélancolique (Guzmann (9), Strzminski *), idiotie (Nettelship **), parkinson (Raymond *), alcoolisme (Habershon *). Ici sous le nom d'atrophie optique compliquée héréditaire de l'enfance, Behr (1) identifie un tableau morbide où se retrouvent les troubles leberiens et ceux de l'hérédo-ataxie de Friedreich et Pierre Marie ; là des faits d'atrophie centrale héréditaire apparaissent disséminés dans les quatorze générations d'une famille de Friedreich étudiée par Konr. Frey (8) et Klein (8-15), sans que les auteurs singularisent cette association.

Tant il est difficile, dans ces groupements de manifestations, de distinguer ce qui n'est que coïncidence avec un état pathologique commun (ivrognerie par exemple), que manifestations neuropsychiatriques polymorphes sur un terrain héréditairement propice, de la parenté morbide qui peut être élective, voire du syndrome leberien dans un tableau plus général.

BIBLIOGRAPHIE

1. Behr (G.). Die komplizierte, hereditär-familiäre Opticusatrophie des Kindersalters, *Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde*, 1909, XLVII, n° 9, p. 138-160.
2. Bollack S. David M. et Puech (P.). *Les arachnoïdites oplo-chiasmatiqoes*, un vol., Masson, édit., 1937.
3. Gurran (F. J.). Compulsive features in a patient with Leber's disease, *Journal of nervous and mental disease*, 1937, LXXXV, n° 2, p. 189-192.
4. Curtius. *Die organischen und funktionellen Erbkrankheiten des Nervensystems*, un vol., Enke, édit., 1935, p. 149-152.
5. Duc (G.). Sulla atrofia familiare di Leber, *Rassegna italiena Otlalmologica*, 1934, III, p. 739-752.
6. Favory et Petrignani. Un cas d'atrophie optique de caractère familial (Maladie de Leber), *Revue d'otologie*, etc..., 1932, X, n° 5, pp. 495-497.
7. Franceschetti. Vererbung und Auge, *Kürzes Handbuch für Ophtalomologie*, Schieck und Brückner, édit., 1930.
8. Frey (K.) et Klein (D.). Die Friedreich-Sippe « Glaser ». *Archiv. der Julius-Klaus-Stiftung für Vererbungsforschung, Socialanthropologie und Rassen-hygiene*, 1938, 4e cahier, Zürich.
9. Guzmann (F.). Ueber hereditäre, familiäre Sehnervenatrophie, *Wiener klinische Wochenschrift*, 1913, XXVI, n° 4, p. 139-141.
10. Hancock. Hereditary optic atrophy (Leber's disease). *The Royal London Ophtalmic Hospital Reports*, 1908, XVII, n° 2, p. 167-177.
11. Heinonen (G.). — Beobachtungen bei der Leberschen Krankheit, *Acta ophtalmologica*, 1932, X, p. 201-211.
12. Holloway (T. B.) Leber's disease, *Archives of Ophtalmology*, 1933, IX, n° 5, pp. 789-800.
13. Hubert (W. H. de B.-A). pedigree showing an atypical form of hereditary optic atrophy exibiting apparent polymorphism, *Journal of Neurology and Psychopathology*, 1932, XIII, n° 49, p. 32-45.
14. Kitashima (I.). Sur la maladie de Leber (avec un nouvel arbre généalogique (en japon). *Acta societatis ophtalmologicae japonicae*, 1930, XXXIV, p. 23-47.
15. Klein (D.). Familienkundliche, körperliche und psychopathologische Untersuchungen über eine Friedreich-Familie, *Schweizer Archiv für Neurologie und Psychiatrie*, 1937, XXXIX, n° 1 et 2, p. 89-116 et 320-329.

(*) Cité d'après Fr. Curtius (Ref. bibl.).
(**) Cité par Franceschetti (Ref. bibl.).

16. MERITT HOUSTON (H.). Hereditary optic atrophy (Leber's disease), *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1930, XXIV, n° 4, pp. 775-781.
17. MEYER-RIEMSLOH (B.). Ueber hereditäre Sehnervenatrophie (Lebersche Krankheit), *Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde*, 1925, LXXIV, n° 2, p. 340-355.
18. POLLOCK et INGLES (W. B.). Report on two cases of cerebro-macular familial degeneration reported as two cases of Leber's disease. *Transactions of the ophtalmological Society of the United Kingdom*, 1933, LIII, p. 220-226.
19. PUECH (P.), BONNET (R.) et GUILLAUMAT (L.). Maladie de Leber guérie par une intervention chirurgicale, *Bulletin de la Société d'Ophtalmologie de Paris*, 1939, 18 février, p. 116-120.
20. REHSTEINER (K.). Der erste anatomische Befund bei geschlechtgebunden-hereditärer Sehnervenatrophie (Leberscher Krankheit), *Schweizerische medizinische Wochenschrift*, 1930, XI, n° 6, p. 122-124, et *Archiv für Ophtalmologie*, 1930, CXXV, n° 1, p. 14-28.
21. RUSSEL (R.). Hereditary aspect of the Leber's optic atrophy with a report of cases consequent upon the mating of cousins, *Transactions of the ophtalmological Society of the United Kingdom*, 1931, LI, p. 187-202.
22. STHÄLIN (S.). Gibt es eine erbliche Sehnervenatrophie auszer der Leberschen Atrophie ? *Archiv für Augenheilkunde*, 1931, CIV, p. 222-263.
23. VINCENT (Cl.), PUECH (P.) et DAVID (M.). A propos de sept cas d'arachnoïdite opto-chiasmatique, *Revue Neurologique*, 1931, I, n° 6, p. 760-767.
24. WAARDENBURG. Beitrag zur Vererbung der familiären Sehnervenatrophie (Leberschen Krankheit), *Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde*, 1924, LXXIII, n° 9, p. 619-652.
25. WECKERS (L.) et HUBIN (R.). Contribution à l'étiologie de l'atrophie héréditaire du nerf optique (Maladie de Leber), *Archives d'Ophtalmologie*, 1933, L, n°, p. 241-244.

Etat de mal épileptique prolongé chez un jeune encéphalitique. Action remarquable de l'anesthésie rectale au tribromoéthanol,

par M. Gaston FERDIÈRE (présenté par M. LHERMITTE).

Comme, au cours d'un état de mal épileptique prolongé, le pronostic devenait désespéré, j'ai pensé à utiliser l'anesthésie rectale à l'alcool éthylique tribromé (Rectanol) ; les résultats se sont révélés si heureux que j'ai cru intéressant de vous soumettre cette observation — et de le faire sans retard, car les blessures cranio-cérébrales de guerre vont multiplier sans doute les cas de mal épileptique.

Le malade est un encéphalitique de 11 ans : première crise comitiale le 19 novembre 1937, brutale et forte, accompagnée de perte des urines ; la deuxième au début de décembre de la même année ; la troisième vers la fin du mois ; crises de plus en plus nombreuses en 1938 (3 ou 4 chaque nuit en septembre) ; amélioration au début de 1939 ; le gardénal est alors donné en plus grande quantité ; 4 crises dans la nuit du 5 au 6 septembre ; 9 crises en octobre ; 13 crises dans la nuit du 9 au 10 novembre (en 8 heures) ; crises toutes nocturnes en novembre et décembre.

De plus, équivalents (absences) nombreux, quelques-uns forts, accompagnés de manifestations jacksoniennes (face) et côtoyant la crise.

Résumé de l'examen : syndrome adiposo-génital ; système pyramidal : réflexes normaux ; système strié : absence de balancement du bras gauche pendant la marche et poignet légèrement « figé » ; légers symptômes cérébello-vestibulaires observés à droite par le Pr Clovis Vincent en décembre 1937, à gauche actuellement. Examen ophtalmologique (8 janvier et 11 octobre 1938) : acuité visuelle normale ; réflexes pupillaires normaux ; fonds et champs visuels *idem*. Dernière analyse du L. C.-R. (23 novembre 1939) : tension à 30 ; 2 leucocytes par mm^3 ; 0 gr. 35 d'albumine ; réaction de Bordet-Wassermann négative ; benjoin colloïdal 0000002200000000.

Traitements antérieurs (en dehors de la médication anticrises) : opothérapie, rayons

salicylate intraveineux, urotropine ; récemment injections intraveineuses de vaccin T. A. B. dilué (Pr. Clovis Vincent).

L'état de mal débute dans la nuit du 27 au 28 décembre ; il va se continuer jusqu'à la nuit du 2 au 3 janvier, avec de courtes rémissions pendant lesquelles il est possible de faire avaler quelques gouttes de liquide au malade qui prononce à ce moment quelques paroles incohérentes ; les crises sont extrêmement nombreuses — on en compte 67 en 20 heures le 30 décembre ; la plupart sont violentes, surtout du côté gauche.

Je dois seulement indiquer sans plus de précision l'arsenal thérapeutique utilisé en dehors du sérum glucosé iso- et hypertonique, des tonicardiaques, etc... : chloral, gardénal sodique, sérum hypertonique à 10 % (bromuré sodique), somnifène intraveineux, ponctions lombaires... L'état général devient de plus en plus alarmant. Le 2 janvier au soir : peau sèche ; langue rôtie ; face congestionnée et en sueurs ; conjonctives injectées ; coma profond et asphyxique ; pouls incomptable, filiforme, parfois absent ; fièvre élevée (40°) ; tension artérielle : maxima inférieure à 9 (au Vaquez).

Nuit du 2 au 3 : Je fais pratiquer une injection sous-cutanée de sérum glucosé éphédriné, puis un lavement au Rectanol (dans la nuit du 31 décembre au 1er janvier un premier lavement a été rejeté). Dose : 3 gr. 50, soit 75 % de la dose totale indiquée par le schéma de Soulard. 10 minutes après le lavement commence le « premier sommeil », profond avec respiration aisée ; il dure 4 heures 1/4 ; « intervalle éveillé » d'1/4 d'heure (le malade grogne, remue un peu) ; « deuxième sommeil » : la face reprend sa coloration normale, la température tombe, le pouls devient de moins en moins rapide et de mieux en mieux frappé ; aucune manifestation comitiale.

L'après-midi du 3, état oniro-confusionnel ; voit des vipères, pousse des cris de frayeur.

Dans la nuit du 3 au 4 : 8 crises assez peu fortes.

Les jours suivants, 2 ou 3 crises, puis aucune crise pendant une douzaine de jours.

1° L'emploi de la narcose en tribromoéthanol en pathologie interne s'étend chaque jour ; elle est devenue à peu près classique dans le tétanos confirmé. Il serait bien étonnant que nul n'ait songé jusqu'ici à l'utiliser dans le traitement de l'état de mal épileptique ; les Allemands en particulier ont fait sur une grande échelle des essais systématiques de l'avertine dans les affections convulsivantes (Cf. 3) ; je dois cependant dire que jusqu'ici mes recherches bibliographiques ont été vaines — ou à peu près : dans sa thèse J. Lavergne (3) signale que, dans le service du Dr Guillemot à l'hôpital Bretonneau, on a observé sous l'influence du tribromoéthanol « la disparition rapidement progressive des crises chez un enfant qui présentait 70 accès en 24 heures ». (Le Dr Guillemot m'a confirmé le fait par lettre, sans pouvoir me fournir de détails du fait des événements actuels).

Je dois donc me contenter des cas voisins :

a) Les observations I et II de Lavergne concernent les états *d'excitation épileptique* : le premier consécutif à une série de 6 crises, le second à la suite de crises rapprochées ; l'action du produit a été la même dans les deux cas : immédiate, subtotale, passagère.

b) J. Carré et P. Gellé (1 et 2) aux maternités de Lille et de Roubaix, ont utilisé avec succès le Rectanol dans l'*éclampsie convulsive*.

2° Le cas dans lequel j'ai été amené à utiliser cette nouvelle thérapeutique était un état de mal épileptique prolongé et dont la gravité faisait porter un pronostic désespéré ; je rappelle la succession incessante de crises intenses au milieu du coma profond et asphyxique, les caractères préagoniques des symptômes cardio-vasculaires et de la température... A cet état, le Rectanol a substitué rapidement un état anesthésique avec

sommeil calme, aucune manifestation comitiale, respiration facile, pouls d'heure en heure moins alarmant.

3° L'avenir devra préciser si le Rectanol agit seul ou s'il permet par surcroît l'action des médicaments utilisés avant lui.

4° Aucune autre thérapeutique de l'état de mal ne m'a donné en tout cas la même satisfaction dans les cas déjà nombreux que j'ai été appelé à voir dans les hôpitaux psychiatriques :

a) L'acétylcholine et l'extrait de lobe postérieur d'hypophyse ne m'ont pas paru donner des résultats particulièrement favorables.

b) L'abcès térébenthiné n'agit pas immédiatement ; il est difficile de s'en contenter.

c) Le petit malade avait reçu sans succès à plusieurs reprises le sérum hypertonique à 10 % (bromuré sodique), récemment préconisé.

d) Le gardénal sodique joint au lavement au chloral rend continuellement d'immenses services, mais il semble agir seulement au début de l'état de mal.

e) Le somnifène intraveineux et la ponction lombaire rendent les mêmes services si le drame se prolonge.

f) Si le mal continue à triompher, à quelles armes faire appel ? Certes, la *chloroformisation* fait partie du traitement classique ; j'avoue n'avoir jamais osé la pratiquer : l'anesthésie par inhalation me fait peur chez ces sujets aux voies respiratoires encombrées, aux bases congestives ainsi qu'en témoignent à la fois les râles sibilants et les constatations nécropsiques ; la défaillance cardiaque fait par ailleurs redouter la syncope chloroformique ; enfin, indépendamment des spasmes glottiques et des vomissements post-anesthésiques, l'anesthésie ne peut être prolongée sans danger. Il me paraît nécessaire de lui substituer l'anesthésie de base par voie rectale.

5° Au surplus le tribromoéthanol n'est pas seulement un anesthésique et un hypnotique peu toxique, mais un antispasmodique puissant ; P. Carré et P. Gellé (1 et 2) paraissent tout particulièrement frappés de la façon dont il fait disparaître chez les éclamptiques la contracture des muscles respiratoires et remédie à la respiration défectueuse.

6° Il y a lieu cependant de tenir compte des difficultés posologiques ; elles ne me paraissent pas insurmontables : si le médecin ne dispose pas d'une main-d'œuvre expérimentée pour administrer le lavement selon la technique spéciale nécessaire, il devra faire lui-même une opération si utile... Je préfère souligner quelques précautions à observer :

a) Il ne faut pas donner de lavement évacuateur dans les heures qui précèdent le lavement actif ; généralement d'ailleurs, le malade reçoit un lavement purgatif au début de l'état de mal : une quinzaine d'heures après il est bien « préparé ».

b) Si l'on observe une hypotension notable, il y a lieu d'utiliser préventivement l'éphédrine, ou mieux le sérum éphédriné.

c) Il y a lieu de surveiller attentivement la narcose pour pratiquer au besoin la subluxation du maxillaire inférieur, les tonicardiaques, etc...

d) Il faut veiller par la suite à l'évacuation vésicale régulière.

BIBLIOGRAPHIE

(1) J. Carré et P. Gellé. « Le Rectanol dans le traitement de l'éclampsie », *Anesthésie et analgésie*, 1938, IV, n° 1, pp. 55-59.

(2) Gellé. « A propos du traitement de l'éclampsie convulsive », *Gynécologie et obstétrique*, 1939, t. 39, n° 4, avril, p. 285-295.

3. Jean Lavergne. « Les anesthésies prolongées en médecine interne. Essai sur la narcose au tribromoéthanol, en particulier chez les enfants », *Thèse Paris*, 1933.

La main fantôme, signal symptôme des crises d'angine de poitrine,
par M. J. Lhermitte, Mlle J. de Robert et Nemours-Auguste.

L'on sait que pendant de longues années, la reviviscence des membres fantômes, ce que l'on désignait des termes d'hallucination ou d'illusion des amputés, a été tenue pour la conséquence d'une irritation ou d'une excitation des extrémités des nerfs sectionnés ; et l'on n'a pas oublié que cette vue traditionnelle depuis Descartes est encore partagée par quelques auteurs, de plus en plus rares d'ailleurs.

L'un de nous (1), dans un ouvrage récent, a montré quelles sont les très nombreuses données qui s'inscrivent contre cette hypothèse et comment nous devons entendre, aujourd'hui que nous connaissons mieux la structure de l'image de notre corporalité, le mécanisme complexe qui sous-tend l'apparition des membres fantômes.

Que des excitations portées sur les extrémités des nerfs sectionnés par le traumatisme causal de l'amputation ou le couteau du chirurgien puissent déterminer la reviviscence du fantôme d'un segment de membre, qui pourrait le nier ? que, d'autre part, la formation de neurogliomes terminaux ne soit pas étrangère à la production de ce singulier phénomène, tout médecin averti en convient, mais on ne saurait, sans déformer la réalité, dénier toute influence déterminante à bien d'autres stimulations.

Le fait que nous apportons aujourd'hui en est l'illustration.

Observation. — Un homme âgé aujourd'hui de 48 ans, sans nul passé morbide, est victime d'un accident d'automobile, il y a quinze ans ; le choc violent détermine une luxation en arrière du cubitus et du radius compliquée d'une rupture de l'artère humérale. Un hématome infiltre tout l'avant-bras interdisant le retour de la circulation ; le sphacèle, puis la gangrène se développent qui obligent à pratiquer de larges incisions de l'avant-bras avec drainage. De larges portions de muscles gangrénés sont éliminées, mais bientôt l'amputation au tiers inférieur de l'avant-bras s'impose. Celle-ci est pratiquée et donne un excellent moignon.

En effet, si le patient a éprouvé de fortes douleurs dans l'avant-bras avant l'amputation, jamais aucune douleur n'est apparue à l'extrémité traumatisée ; le moignon lui-même, bien que peu étoffé en raison de l'amyotrophie, peut être palpé, pincé même sans qu'il en résulte aucune sensation pénible. La palpation ne permet de sentir aucune trace de névrome.

Pendant quelque temps, notre sujet eut le sentiment de la main retranchée, mais le phénomène de la main fantôme ne s'entoura jamais de retentissement douloureux.

Or, il y a deux ans, le malade fut pris, alors qu'il se rasait, le matin, d'un malaise angoissant, accompagné de la sensation de la mort imminente et dont une syncope grave marqua l'acmé. Depuis cette époque, des crises angineuses typiques sont apparues, d'abord espacées puis journalières, enfin d'une fréquence extrême. Ces crises, qui se caractérisent par une douleur poignante rétrosternale avec les irradiations classiques, se répètent de 5 à 6 fois par nuit et davantage encore pendant le jour. Le moindre effort, la marche contre le vent, la montée d'un escalier, une simple émotion en sont les causes déterminantes les plus fréquentes. Parfois, les crises surviennent sans que nulle cause extérieure puisse être incriminée. La prise de dragées de trinitrine caféinée détermine un apaisement rapide des phénomènes douloureux.

Objectivement, on ne constate aucun signe d lésion organique du cœur ou des vaisseaux ; le pouls est régulier, augmente de fréquence par l'effort et l'exercice pour revenir

(1) J. Lhermitte. L'image de notre corps, 1 vol., *Nouvelle Revue Critique*, 1939.

au calme assez rapidement. Les artères sont souples. La radiographie ne montre qu'une légère hypertrophie du ventricule gauche ; l'aorte n'apparaît modifiée ni dans sa forme ni dans son opacité. L'électrocardiogramme est absolument normal.

Quant à la tension artérielle, elle se montre assez variable : passant de 195/115 le 17 octobre 1939, à 210/120 le 10 novembre, 190/120 le 3 décembre, 180/115 le 26 janvier 1940.

Du point de vue neurologique, nous ne trouvons aucun symptôme d'ordre fonctionnel ou organique. Tous les réflexes superficiels et profonds sont normaux. Les réactions pupillaires sont physiologiques.

L'azotémie est normale ; la réaction de B.-Wassermann complètement négative et les urines ne contiennent ni sucre ni albumine.

En résumé, notre malade est atteint de crises angineuses dont la nature organique ne laisse place à aucun doute, en raison de leurs caractères intrinsèques et extrinsèques. Ajoutons que notre patient cumule les crises d'effort et les crises de décubitus et que les premières aussi bien que les secondes sont suspendues par l'action de la trinitrine caféinée. Aussi n'y a-t-il point lieu de douter de l'origine coronarienne de l'angor dont notre sujet est atteint.

Tous les phénomènes que nous venons de rappeler sont assurément d'observation très banale, et nous n'aurions eu garde de présenter ce malade si un phénomène particulier ne marquait et n'accusait le début de chaque paroxysme douloureux. Sans que nous ayons dirigé l'attention du malade sur ce point, celui-ci nous déclara spontanément que l'incidence ou l'imminence des crises se signalent toujours par l'apparition de la main gauche fantôme.

Alors que, depuis plusieurs années, le sentiment de la main retranchée s'est effacé et que la main fantôme a télescopé dans le moignon, lorsqu'une crise va se développer, notre malade en est averti par la reviviscence de la main fantôme, laquelle est le siège d'une sensation fort pénible, sinon douloureuse. Les doigts sont fléchis incomplètement dans la paume et la main semble toute crispée, comme étreinte dans un étau. Lorsque la crise s'est éteinte, le fantôme disparaît.

Observons que jamais la palpation profonde ni le pincement ou la piqûre du moignon ne réveillent le sentiment du segment absent, non plus qu'ils ne suscitent l'apparition du plus léger symptôme afférent au paroxysme angineux.

Il ne s'agit donc point d'angine réflexe telle qu'elle apparaît à la suite d'excitations portées sur des neurogliomes particulièrement sensibles ainsi que nous en avons observé un très bel exemple, dont la guérison par la résection du névrome cubital a sanctionné la nature authentiquement réflexe.

Ce qui constitue donc la particularité du fait que nous présentons, c'est précisément le double fait de l'origine cardiaque de l'angine de poitrine et de la reviviscence de la main fantôme en tant que signal-symptôme du paroxysme imminent.

Ici donc, une excitation issue des plexus cardiaque et périaortique a été capable par son retentissement sur les ganglions rachidiens d'entraîner

une stimulation des racines inférieures du plexus brachial et ainsi de réveiller le sentiment très vif et très précis du segment retranché.

Le dernier point de notre observation que nous désirons souligner est d'ordre thérapeutique. Nous avons soumis notre malade aux diverses thérapeutiques utilisées contre l'angine de poitrine sans obtenir de résultat appréciable, si l'on excepte les dragées de trinitrine caféinée dont les heureux effets furent si manifestes que le malade en absorbait régulièrement 6 à 7 chaque jour.

Nous fîmes alors pratiquer par notre ami le Dr Barbier deux injections de novocaïne dans le ganglion stellaire gauche. Ces injections déterminèrent immédiatement la production d'un syndrome oculo-sympathique de Cl. Bernard-Horner, témoignage certain de la réussite parfaite de l'injection. Or, si les crises douloureuses furent légèrement atténuées, cette amélioration symptomatique ne persista que pendant quelques jours.

Devant cet échec de tous les traitements, l'un de nous appliqua selon sa technique (Nemours-Auguste) la radiothérapie. Le malade reçut ainsi sur deux champs antérieurs précordiaux et deux champs postérieurs dorsaux interscapulo-vertébraux les doses suivantes : le champ antéro-supérieur reçut 800 r, l'antéro-inférieur 800, le postéro-inférieur 600 et le post-supérieur 800 r.

A la suite de cette médication, une amélioration se dessina, laquelle permit la réduction de la prise des dragées de trinitrine. Mais si les crises étaient devenues moins pénibles, leur fréquence n'avait pas diminué.

Nous eûmes alors l'idée de faire porter l'application des rayons X non plus sur la région cardiaque mais sur le moignon. Celui-ci fut donc irradié du 16 au 29 janvier 1940 et reçut, pendant ce temps, 800 r.

Immédiatement, le malade éprouva un soulagement extraordinaire et nous déclara que cette médication nouvelle « tenait du miracle ». Aujourd'hui, le malade a presque complètement cessé l'usage de la trinitrine, ses nuits ne sont plus entrecoupées de réveils douloureux et angoissants, la marche et l'ascension d'une côte ne suscitent plus la douleur spécifique de l'angor. Tel est le fait que nous rapportons en ayant garde d'en déduire des conclusions hasardeuses et prématurées. Cependant, nous ne pouvons pas ne pas attirer l'attention sur le paradoxe apparent d'une angine de poitrine indépendante d'un névrome d'amputation et qui apparaît calmée par l'irradiation d'un moignon non douloureux.

L'incertitude où nous nous trouvons relativement au mode d'action de l'irradiation rœntgénienne sur les phénomènes algiques nous interdit de présenter une hypothèse précise sur le mécanisme qui a joué dans le cas présent, mais ce que nous connaissons ne nous défend pas de penser ici à une action à distance exercée par la radiothérapie.

M. L. Alquier. — Comment expliquer l'action de la radiothérapie ? La rétraction tissulaire sur le plexus brachial peut, dans certains cas, expliquer la douleur constrictive du poignet ; j'en ai eu, récemment, un exemple.

Avec M. Vaquez, j'ai autrefois constaté, chez un certain nombre de ma-

lades, que la douleur thoracique angoissante, et ses irradiations au bras gauche, était due aux rétractions neurotoniques sur engorgements lymphatiques de cause diverse. S'il n'existe aucune lésion myocardique, coronarienne ou névritique, le traitement des troubles lymphangitiques fait cesser l'irritation vaso-névritique algogène ; au cas contraire, le résultat se limite à une sédation partielle des accès angineux.

La même pathogénie explique certaines causalgies, soit rouges et chaudes par congestion, soit pâles et froides par distension du système conjonctivo-lacunaire par des exsudats sur lesquels la rétraction spasmodique tissulaire provoque les paroxysmes douloureux.

Sclérose latérale amyotrophique et syphilis, par Mme Claire Vogt-Popp et M. Georges Bourguignon.

Il est admis que la syphilis n'entre pas dans l'étiologie de la sclérose latérale amyotrophique, quoique, pourtant, elle soit mentionnée dans certaines observations de Cestan, Raymond, Nageotte, Souques.

Aussi, devant un syndrome de sclérose latérale amyotrophique chez un syphilitique, le problème diagnostique qui se pose est-il le suivant : est-on en présence d'une sclérose latérale amyotrophique vraie ou d'une pseudo-sclérose latérale amyotrophique liée à une méningo-myélite vasculaire syphilitique ? Ces méningo-myélites syphilitiques ont été isolées par Raymond et décrites surtout par Léri. Elles peuvent donner des tableaux cliniques très variés suivant l'étendue et la topographie de leurs lésions causales. Si la lésion, débordant les cornes antérieures, atteint le faisceau pyramidal et le bulbe, un syndrome de sclérose latérale amyotrophique est réalisé.

Depuis Raymond, Dana, Léri, Marinesco, un certain nombre de cas de pseudo-scléroses latérales amyotrophiques syphilitiques ont été signalées dans la littérature (Baudouin et G. Bourguignon, Claude, Barré, Guillain Christophe). Le nombre en reste relativement peu important.

Dans certains cas, le diagnostic différentiel entre la maladie de Charcot et la méningo-myélite syphilitique peut être très délicat. Il en est ainsi dans cette observation de syndrome de sclérose latérale amyotrophique chez un malade atteint, en outre, de méningite syphilitique, que nous rapportons, où, malgré les réactions humorales, un problème étiologique se pose.

Le malade L. R., coursier cycliste, entre à l'hôpital Tenon le 27 novembre 1939, pour une *amyotrophie des membres supérieurs à prédominance gauche.*

Histoire de la maladie. — Le début semble avoir été lent et insidieux. C'est au début de 1936 que L. R... remarque, en même temps qu'une attitude anormale des 4e et 5e doigts de la main gauche (*attitude de griffe cubitale*), une diminution de la force de cette main et de tout le membre supérieur gauche. Progressivement, en un an et demi environ, l'impotence fonctionnelle devient totale à gauche. Le bras droit se prend ensuite, mais, la gêne restant minime de ce côté, le malade continue à travailler.

Au début de novembre 1939, L. R... commence à éprouver une *faiblesse plus consi-*

dérable de la main droite et de tout le membre supérieur droit. En trois semaines, le malade ne peut plus se servir de son bras droit. Il est obligé d'abandonner son métier de porteur de journaux et se décide à entrer à l'hôpital, car il ne peut plus manger seul.

Parallèlement à l'installation de la paralysie du membre supérieur droit, le malade éprouve des *douleurs cervicales*, nuchales, alors que, jusque-là, l'affection avait évolué sans aucune douleur.

Examen le 28 *novembre* 1939.

1° *Examen neurologique.*

On est frappé par une *amyotrophie globale des muscles de la ceinture scapulaire et des membres supérieurs, amyotrophie plus marquée dans la région proximale, et prédominant nettement à gauche.*

Les deux membres supérieurs pendent inertes, les bras collés le long du corps. Les épaules sont abaissées, surtout la droite, les omoplates sont décollées, la droite étant davantage déjetée vers l'extérieur que la gauche. La tête est rejetée fortement en avant, si bien que les dernières vertèbres cervicales font une saillie importante en arrière.

Les muscles de la ceinture scapulaire sont particulièrement atteints : les creux sus- et sous-épineux sont très accentués ; le trapèze droit est plus atrophié que le gauche.

Les deltoïdes sont très atrophiés, de même que les pectoraux dont les différents chefs se dessinent sous la peau. L'amyotrophie paraît moins importante au niveau de l'avant-bras. *A la main,* elle est très prononcée et prédominante à gauche.

A *gauche,* la main est en *attitude de griffe cubitale,* les trois premières phalanges se maintenant en extension. L'éminence hypothénar est très affaissée, l'éminence thénar, moins. Les espaces interosseux sont très profonds, surtout le 1[re] espace interosseux.

A droite : les éminences thénar et hypothénar sont légèrement atrophiées. Les espaces interosseux sont peu marqués, les doigts sont maintenus en extension.

Etude de la motilité :

Le malade est incapable de lever les bras, de les écarter du corps. Les mouvements d'antépulsion et de rétropulsion du bras sont impossibles.

La flexion de l'avant-bras sur le bras est impossible.

Les mouvements de flexion et d'extension du poignet sont impossibles à gauche, très limités à droite.

Au niveau des mains, *à gauche,* la force musculaire est complètement nulle, le malade est incapable de serrer la main, de tenir un objet, d'écarter les doigts, d'étendre les dernière phalanges des doigts. Les mouvements d'opposition du pouce, quoique difficiles, sont encore possibles, sauf avec le 5[e] doigt.

A droite, la force musculaire n'a pas totalement disparu, le malade peut serrer la main, les mouvements d'opposition du pouce sont possibles.

Donc paralysie frappant à la fois les fléchisseurs et les extenseurs, prédominante dans le domaine du cubital.

Réflectivité tendineuse.

Les *réflexes oléocraniens* sont vifs des 2 côtés.

Les *réflexes stylo-radiaux* et *cubito-pronateurs* sont abolis des 2 côtés.

Pendant l'examen, on note des *contractions fibrillaires* dans les masses musculaires atrophiées. Elles se produisent au repos, mais surtout à l'occasion des mouvements et principalement à droite. Elles sont encore déclenchées par l'examen électrique.

Au niveau des *membres inférieurs* existent les signes d'*une paraplégie spasmodique.*

La marche est normale quoiqu'un peu saccadée.

La force musculaire est conservée.

Légère amyotrophie au niveau du mollet droit.

Les *réflexes tendineux,* rotuliens et achilléens, sont très vifs des 2 côtés.

Le *réflexe cutané plantaire* se fait en extension tant à droite qu'à gauche.

A droite, trépidation épileptoïde marquée du pied.

Les *réflexes cutanés abdominaux* sont normaux.

Les *réflexes crémastériens* sont impossibles à rechercher en raison d'une hernie inguinale volumineuse descendue dans les bourses.

Il n'y a pas *de troubles de la sensibilité objective* .

Sensibilité subjective : douleurs localisées à la nuque.

Céphalées fréquentes remontant à l'enfance .

Troubles vaso-moteurs : rougeurs de la face par intermittences. Transpiration abondante.

Face.

Les muscles de la face sont un peu affaissés surtout à gauche. Les sillons naso-géniens sont plus marqués que normalement.

La langue est atrophiée et animée de trémulations fibrillaires.

Il n'y a pas de troubles de la motilité de la langue. On ne note pas de troubles de la mastication, de la déglutition, de la phonation.

Les réflexes massétérins, oculo-palpébral, sont normaux.

Yeux.

Les pupilles sont égales, régulières, réagissant bien à la lumière et à l'accommodation.

Audition.

L'audition est diminuée à droite, pratiquement abolie.

L'examen auriculaire met en évidence des polypes de l'oreille moyenne.

Examen viscéral.

Poumons : signes de bronchite chronique.

Cœur : normal.

Pas de lésions d'aortite.

Radiographies pulmonaire et cardiaque normales.

T. A. = 15-8 ; pouls = 64.

Le foie est légèrement augmenté de volume. Le malade est nettement éthylique.

Hernie inguinale volumineuse descendue dans les bourses.

Examens complémentaires.

1° *Sang*. B. W. =+

2° *Ponction lombaire* : 5,2 éléments à la cellule de Nageotte (lymphocytes).

Albumine : 0,40.

B.-W. avec extrait simple : + + +

B.-W. avec extrait cholestériné : + + +

Réaction de Takata-Ara : + + +

Réaction de Pandy : +

3° Radiographie de la colonne cervicale.

Arrachement de l'apophyse articulaire inférieure de C_3.

Le malade aurait eu un traumatisme en 1922, suivi de douleurs transitoires au niveau des vertèbres cervicales.

Antécédents personnels et héréditaires.

A. P. — Syphilis à 20 ans, non traitée.

Éthylisme marqué.

Marié. Sa femme est morte d'hémorragie interne en 1935. Pas d'enfants.

A. H. parents : père mort à 42 ans, interné dans un asile en Alsace. Mère morte à 56 ans, internée à Sainte-Anne. Aucun renseignement sur le diagnostic des psychopathies, 1 frère, mort d'un abcès du cerveau, aurait été déséquilibré. 1 sœur, souffre de céphalées depuis l'enfance.

Malgré un traitement antisyphilitique et radiothérapique, la maladie a évolué avec rapidité au cours de ces deux derniers mois.

L'atrophie et l'impotence fonctionnelle des membres supérieurs ont augmenté. A l'heure actuelle, le malade est incapable de se servir de sa main droite alors qu'à son entrée à l'hôpital il avait encore quelques mouvements possibles. *Attitude de griffe complète à gauche, à droite, attitude de griffe cubitale.* Les mouvements d'opposition du pouce sont devenus impossibles à gauche, à droite, sont limités à l'index.

L'atrophie des éminences thénar et hypothénar a augmenté.

Les fibrillations musculaires ont beaucoup diminué, on n'en observe plus que rarement.

La paraplégie s'accentue aux membres inférieurs.

Depuis le 22 janvier, apparition de *troubles de la déglutition.*

En résumé, il s'agit d'un malade chez qui, il y a 3 ans, s'est installée une paralysie amyotrophiante du membre supérieur gauche, puis, du membre supérieur droit. L'évolution a été lentement progressive jusqu'à il y a 3 mois, date à laquelle elle est devenue subaiguë.

A l'examen, on note : 1° *l'existence d'une paralysie* avec amyotrophie des membres supérieurs, amyotrophie prédominante à la région scapulo-humérale, et à gauche, avec contractions fibrillaires, réflexes olécraniens vifs ;

2° une *paraplégie spasmodique* des membres inférieurs ;

3° *des signes bulbaires* : atteinte de la langue, troubles de la déglutition.

4° *L'évolution est régulièrement progressive.*

Ces signes cliniques réalisent un tableau de sclérose latérale amyotrophique.

Mais le malade est un ancien syphilitique, dont la syphilis est encore active. Peut-on admettre qu'il soit atteint d'une maladie de Charcot, la syphilis n'ayant joué qu'un rôle localisateur et révélateur de la maladie ? ou bien la syphilis est-elle seule responsable du syndrome observé, et le malade a-t-il une méningo-myélite syphilitique, comme il paraît logique de l'admettre ?

En dehors des réactions humorales, des arguments d'ordre clinique et évolutif ont été donnés pour différencier les deux affections. Leur valeur n'est pas absolue, nous allons les passer rapidement en revue.

Dans l'amyotrophie spinale syphilitique, la *parésie précède l'atrophie.* Ici, il est difficile de savoir ce qui a précédé, le malade n'étant venu consulter que tardivement. Ce qu'il y a de remarquable à signaler, c'est la persistance d'une certaine force musculaire et d'une possibilité de mouvements en dépit d'un degré avancé d'amyotrophie, puisque L. R... a pu continuer son métier pénible presque jusqu'à son entrée à l'hôpital.

Dans la sclérose latérale amyotrophique syphilitique, le début parétique serait plus brusque et les *contractions fibrillaires* souvent absentes. Trois ans après le début de la maladie, on observait encore des contractions fibrillaires. Elles sont devenues très rares actuellement, mais l'atrophie est très marquée.

Le *début par les épaules* serait plus fréquent dans les scléroses latérales amyotrophiques syphilitiques. Chez notre malade, début par les épaules, mais peut-être faut-il voir là simplement une relation avec le métier, les muscles de l'épaule chez ce sujet ayant été soumis à des efforts constants et pénibles.

La *prédominance unilatérale* des lésions serait aussi davantage le fait de la syphilis. Dans notre cas, les lésions sont à prédominance gauche, non

seulement aux membres supérieurs, mais encore au niveau de la face et de la langue, mais, dans la sclérose latérale amyotrophique, il peut y avoir une prédominance clinique unilatérale : cas de Pierre Marie, Chatelain, Bourguignon, d'une sclérose latérale amyotrophique à forme hémiplégique. Dans ce cas, l'examen électrique révélait des lésions bilatérales, les chronaxies étant diminuées dans le côté apparemment sain. L'examen anatomique confirma la bilatéralité des lésions.

Les *douleurs* seraient plus spéciales à la syphilis, quoiqu'elles aient été signalées, aussi, très intenses, dans certaines scléroses latérales amyotrophiques. Ici, les douleurs sont apparues tardivement, localisées à la région nuchale.

L'*intensité des signes de spasmodicité* n'a pas de valeur spéciale puisqu'ils peuvent être discrets dans la sclérose latérale amyotrophique (Raymond et Cestan) et intenses dans des cas de méningo-myélites syphilitiques (Christophe).

Dans les cas de sclérose latérale amyotrophique syphilitique que nous avons relevés dans la littérature syphilitique, les *troubles bulbaires*, ou ne sont pas notés, ou n'apparaissent que tardivement.

Le *caractère évolutif* des deux affections a une valeur différentielle très importante. La méningo-myélite syphilitique a une évolution irrégulière, par poussées successives entrecoupées de périodes de rémission parfois assez longues.

Dans notre cas, l'évolution a été *régulièrement progressive*, sans jamais aucune accalmie, et, depuis trois mois, elle est relativement rapide.

Le *traitement antisyphilitique n'a eu aucune action favorable sur la maladie.*

L'aspect clinique de l'affection et l'évolution sont en faveur d'une maladie de Charcot chez notre malade.

Malgré tout, devant la réaction méningée syphilitique, nous n'aurions pas admis une autre hypothèse que celle d'une sclérose latérale amyotrophique syphilitique, si l'examen électrique, très complet et très minutieux, n'avait mis en évidence les réactions électriques que l'on trouve d'une façon constante dans la maladie de Charcot, et que l'on ne trouve à peu près exclusivement que dans celle-ci.

Voici les résultats de cet examen électrique (Les chronaxies anormales sont en caractères gras) :

Examen électrique du Dr Bourguignon pratiqué du 19 décembre 1939 au 17 janvier 1940.

1° Membres supérieurs.

Muscles et nerfs	Côté gauche			Côté droit			Chronaxies normales
—	Rhéobase —	Chronaxie —	Réactions qualitatives —	Rhéobase —	Chronaxie —	Réactions qualitatives —	—
	Deltoïde antérieur						
Point moteur...........	2 mA. 2	**6 σ**	Lenteur au seuil ; contraction moins lente aux condensateurs			Lenteur	
Excitation longitudinale...	2 mA. 3	**27 σ 2**	Lenteur			Lenteur	
Point d'Erb.	Pas de réponse avec 14 mA.			Pas de réponse avec 14 mA.			
	Biceps, courte portion						
Point moteur...........	1 mA.	**18 σ 8**	Lenteur	0 mA. 9	**14 σ 8**	Lenteur	
Excitation longitudinale...	0 mA. 7	**23 σ 6**	Lenteur plus grande qu'au Point moteur	3 mA. 9	**8 σ 8**	Lenteur au seuil seulement	
Point d'Erb.	Pas de réponse avec 14 mA.				Petites contractions vives		
	Long supinateur						
Point moteur...........	4 mA.	**6 σ 8**	Contraction lente mais plus vive aux condensateurs	2 mA.	**13 σ 6**	Lenteur au seuil seulement	0 σ 06 à 0 σ 14
Excitation longitudinale...	3 mA.	**19 σ 6**	Lenteur	3 mA.	**20 σ**	Lenteur au seuil seulement	
Point d'Erb.	Pas de réponse avec 14 mA.				Petites contractions vives		
Nerf radial.............	6 mA. 4	0 σ 09	Contr. vive, amplitude faible				
	Vaste externe du triceps brachial. — Point moteur antérieur						
Point moteur...........	4 mA. 6	**0 σ 03**	Contr. très vive	2 mA. 2	0 σ 06	Contr. vive, *amplitude diminuée*	
Excitation longitudinale...	....	....	*id.*	3 mA. 3	**12 σ**	*Contr. lente*	
Plexus brachial..........	....	....	*id.*	....	....	Contr. vive	
	Vaste externe du triceps brachial. — Point moteur postérieur						
Point moteur...........	6 mA. 3	0 σ 11	Contr. très vive	1 mA. 7	0 σ 19	Contr. vive, amplitude diminuée	0 σ 16 à 0 σ 32
Excitation longitudinale...	....	....	*id.*	3 mA. 3	**12 σ**	Contr. lente	
Plexus brachial..........	....	....	id.	....	....		

Muscles et nerfs	Côté gauche — Rhéobase	Côté gauche — Chronaxie	Côté gauche — Réactions qualitatives	Côté droit — Rhéobase	Côté droit — Chronaxie	Côté droit — Réactions qualitatives	Chronaxies normales
	Petit palmaire						
Point moteur	....	....	Normales	2 mA. 3	0 σ 19	Normales	
Excitation longitudinale	....	....	Normales	....	....	Normales	
Nerf médian	....	....	Normales	....	....	Normales	
	Fléchisseur superficiel. — Faisceau du 3e doigt						
Point moteur	3 mA.	0 σ 16	Normales	2 mA.	**0 σ 44**	Normales	
Excitation longitudinale	....	......	Normales	....	....	Normales	
Nerf médian	....	......	Normales	....	....	Normales	
	Fléchisseur profond						
Point moteur	....	......	....	1 mA. 1	**0 σ 64**	Normales	
Excitation longitudinale	....	......	....	....	....	Normales	0 σ 16 à 0 σ 32
Nerf cubital	....	......	....	....	....	Normales	
	Court abducteur du pouce						
Point moteur	2 mA. 7	**13 σ 2**	*Contr. lente, amplitude diminuée*	2 mA. 3	0 σ 23	Contr. vive, amplitude un peu diminuée	
Excitation longitudinale	2 mA. 2	**13 σ 2**	id.	....	....	*id.*	
Nerf médian	1 mA. 2	**1 σ 12**	*Contr. vive, amplitude diminuée*	....	....	....	
	Abducteur du 5e doigt						
Point moteur	0 mA. 5	**10 σ 6**	Contr. lente	0 mA. 9	**25 σ 2**	Contr. très lente et galvanotonus	
Excitation longitudinale	2 mA. 3	**1 σ 1**	*Contr. vive*	....	....	....	
Nerf cubital	1 mA. 1	**0 σ 68**	id.	....	....	....	

Tout le domaine du nerf médian a les mêmes réactions que le fléchisseur superficiel à l'avant-bras et que le court abducteur du pouce à la main.

Tout le domaine du nerf cubital a les mêmes réactions que le fléchisseur profond à l'avant-bras et que l'abducteur du 5e doigt à la main.

Tout le domaine du nerf médian à l'avant-bras n'a que des contractions normales, ainsi qu'à la main.

Tout le domaine du nerf cubital à l'avant-bras n'a que des contractions vives.

Mais, à la main, les contractions sont lentes et tous les muscles sont inexcitables par le nerf.

Muscles et nerfs	Côté gauche			Côté droit			Chronaxies normales
—	Rhéobase —	Chronaxie —	Réactions qualitatives —	Rhéobase —	Chronaxie —	Réactions qualitatives —	—
1er Radial externe							
Point moteur............	5 mA.	0 σ 92	....	....	......	....	0 σ 16
Excitation longitudinale...	6 mA. 3	1 σ 44	id.	....	......	....	à
Nerf radial.............	....	.....	Contr. vive.	....	... ..	....	0 σ 32
Ensemble des extenseurs des doigts et des muscles du pouce.							
N'ont répondu ni aux points moteurs, ni par le nerf, ni par excitation longitudinale avec 14 mA., ni en monopolaire, ni en bipolaire.				....	......	Contractions vives aux points moteurs et lentes par excitation longitudinale	......
2° Membres inférieurs.							
Vaste interne du quadriceps crural							
Point moteur............	2 mA. 3	0 σ 13	Normales	3 mA. 3	0 σ 14	Normales	
Excitation longitudinale...	....	.....	Normales	....	......	Normales	0 σ 06
Jambier antérieur (Point moteur inférieur).							à
Point moteur............	1 mA. 5	0 σ 23	Normales	0 mA. 7	0 σ 12	Normales	0 σ 14
Jambier antérieur (Point moteur supérieur).							
Point moteur............	1 mA. 1	0 σ 42	Normales	0 mA. 5	0 σ 24	Normales	
Excitation longitudinale..	....	.....	Normales	....	......	Normales	
Long péronier latéral							
Point moteur............	1 mA. 4	0 σ 15	Normales	....	......	Normales	0 σ 16
Excitation longitudinale..	....	.....	Normales	....	......	Normales	à
Extenseur propre du gros orteil							0 σ 32
Point moteur............	0 mA. 4	0 σ 68	Normales	1 mA. 9	0 σ 52	Normales	
Excitation longitudinale..	....	.....	Normales	....	......	Normales	
Soléaire							
Point moteur............	2 mA. 2	0 σ 08	Normales	....	......	Normales	
Excitation longitudinale...	....	......	Normales	....	......	Normales	

Muscles et nerfs	Côté gauche			Côté droit			Chronaxie
	Rhéobase	Chronaxie	Réactions qualitatives	Rhéobase	Chronaxie	Réactions qualitatives	
Abducteur du gros orteil (Point moteur inférieur).							
Point moteur............	1 mA. 3	**0 σ 11**	Normales	1 mA. 9	**0 σ 12**	Normales	0 σ 16 à 0 σ 32
Excitation longitudinale...	....	......	Normales	....	....	Normales	
Jumeau interne							
Point moteur............	2 mA. 6	**0 σ 18**	Normales	{ 1 mA. 2 { 1 mA. 1	**2 σ 32** **1 σ**	Contr. lente Moins lente	
Excitation longitudinale...	....	.....	Normales	0 mA. 7	0 σ 64	Normales	
Abducteur du gros orteil (Point moteur supérieur).							
Point moteur............	1 mA. 5	**0 σ 23**	Normales	1 mA. 2	**0 σ 26**	Normales	0 σ 40 à 0 σ 70
Excitation longitudinale...	....	......	Normales	....	....	Normales	
Nota. — Le mollet droit est nettement plus mou à la palpation que le mollet gauche et il est diminué de volume : Tour maximum des mollets : Côté droit : 30 cm. Côté gauche : 30 cm. 75.							
Nerf tibial postérieur							
Chronaxie sensitive.......	1 mA. 8	0 σ 52	Fourmillement et choc à la face plantaire du 2e orteil	1 mA.	0 σ 64	Fourmillement et choc à la face plantaire du 2e orteil	
3° NERF FACIAL.							
Orbiculaire de la lèvre inférieure							
Point moteur............	2 mA. 2	**0 σ 64**	Légère lenteur et légeʳ galvanotonus	2 mA. 6	**0 σ 15**	Normales	
Excitation longitudinale...	....	......	Contraction vive	....	....	Normales	0 σ 16 à 0 σ 32
Frontal (Point moteur inférieur).							
Point moteur............	1 mA. 4	**0 σ 88**	*Léger ralentissement*	1 mA. 6	**0 σ 38**	Très léger ralentissement	
Frontal (Point moteur supérieur).							
Point moteur............	1 mA.	**2 σ 48**	Légère lenteur	1 mA 1	0 σ 64	Normales	0 σ 40 à 0 σ 70
4° LANGUE.							
Pointe de la langue							
Point moteur............	1 mA. 4	**0 σ 80**	Légère lenteur	0 mA. 8	**0 σ 52**	Contraction plus vive qu'à gauche	0 σ 16 à 0 σ 32

RÉSUMÉ

I. — MEMBRES SUPÉRIEURS.

A. Côté gauche.

a) *Distribution de la dégénérescence.*

Dégénérescence partielle accentuée mais ne touchant pas tous les muscles. Même certains muscles ne répondant pas par le nerf sont en dégénérescence partielle (chronaxie assez petite au point moteur).

1° Domaine de C^5-C^6.

Tous les muscles sont atteints, mais le long supinateur l'est moins que les autres.

2° Domaine de C^6-C^7. (Triceps brachial et Radiaux).

Les radiaux seuls ont une dégénérescence partielle assez légère.

Le triceps brachial n'a aucune dégénérescence.

3° Domaine de C^8-D^1.

Les muscles de ce domaine à l'avant-bras sont normaux. A la main, dégénérescence partielle très accentuée dans le médian et dans le cubital.

4° Domaine de C^7.

Tous les muscles sont en dégénérescence totale ; ce sont les muscles les plus dégénérés et les seuls en dégénérescence totale.

b) *Chronaxies.*

1° Chronaxies augmentées.

Dans tous les muscles dégénérés, augmentation proportionnelle au degré de la dégénérescence.

2° Chronaxies diminuées : triceps brachial.

B. Côté droit.

1° Le côté droit est nettement moins profondément atteint que le côté gauche et on y trouve un plus grand nombre de muscles non dégénérés. Cependant, certains muscles sont plus atteints qu'à gauche.

Il n'y a à droite aucun muscle en dégénérescence totale.

Enfin, on ne trouve aucune chronaxie diminuée à droite.

2° Distribution de la dégénérescence.

a) Domaine de C^5-C^6.

Dégénérescence partielle ayant son maximum dans le long supinateur et le deltoïde, alors qu'à gauche, c'est le long supinateur le moins atteint.

b) Domaine de C^6-C^7.

Le triceps brachial a ses chronaxies normales aux points moteurs ; mais il y a une augmentation importante de la chronaxie avec lenteur de la contraction par excitation longitudinale : ce muscle, en dégénérescence partielle, est donc plus atteint que le même muscle du côté gauche.

c) Domaine de C^8-D^1.

A l'avant-bras, il y a une légère augmentation de chronaxie avec contraction vive dans le fléchisseur superficiel et le fléchisseur profond, alors que le petit palmaire est normal.

A la main, le domaine du cubital est en dégénérescence partielle, alors que celui du médian est complètement normal.

d) Domaine de C^7.

A droite, ce domaine est en dégénérescence partielle, avec contractions vives aux points moteurs et contractions lentes par excitation longitudinale.

II. — MEMBRES INFÉRIEURS.

A. *Côté gauche* :

1° A la cuisse les réactions sont normales.

2° A la jambe et au pied, on ne trouve aucune dégénérescence, mais seulement les modifications de chronaxie caractéristiques des lésions pyramidales, c'est-à-dire, chro-

naxies doublées dans les extenseurs (muscles antérieurs) et diminuées de moitié dans les fléchisseurs (muscles postérieurs) avec chronaxie sensitive normale.

B. *Côté droit* :

1° A la cuisse les réactions sont normales.

2° A la jambe et au pied, on trouve trois catégories de muscles :

a) Des *muscles normaux* (jambier antérieur, long péronier latéral).

b) Des *muscles dont la chronaxie est celle des lésions pyramidales* (extenseur propre du gros orteil à chronaxie doublée — abducteur du gros orteil à chronaxies diminuées de moitié — chronaxie sensitive normale).

c) Des *muscles en dégénérescence partielle légère* : jumeau interne : contractions lentes, au point moteur et par excitation longitudinale, contractions vives par le nerf. — Chronaxies de 4 fois la normale au point moteur et de 2 fois la normale par excitation longitudinale. Chronaxie normale sur le nerf.

III. — Domaine du nerf facial.

A. *Côté gauche* : dégénérescence partielle légère avec chronaxies de 2 à 4 fois la valeur normale moyenne.

B. *Côté droit* : 1° Chronaxies et réactions qualitatives normales dans la portion externe du frontal (point moteur supérieur) et dans le facial inférieur ; cependant il y a une tendance à la diminution de la chronaxie dans l'orbiculaire de la lèvre inférieure, chronaxie subnormale (0 σ 15), un peu plus petite que la valeur minima normale (0 σ 16) et les 6/10e de la valeur normale moyenne (0 σ 24).

2° Dégénérescence partielle très légère dans la portion interne du frontal (point moteur inférieur) : léger ralentissement de la contraction et chronaxie un peu augmentée (0 σ 38, soit 1,5 fois la valeur normale moyenne).

IV. — Muscles de la pointe de la langue.

A gauche : dégénérescence partielle légère, avec chronaxie de 3,3 fois la valeur normale moyenne.

A droite, il n'y a pas de contraction lente, mais la chronaxie est augmentée, moins qu'à gauche : elle vaut 2 fois la valeur normale moyenne.

En résumé, partout, d'une manière générale, les lésions sont symétriques, mais plus accentuées à gauche qu'à droite, sauf dans quelques muscles isolés.

Conclusions.

1° L'examen électrique révèle à la fois des lésions motrices périphériques et des lésions pyramidales bilatérales avec chronaxies sensitives normales.

2° La distribution des dégénérescences est disséminée des deux côtés, sans systématisation périphérique ni radiculaire, précise, et, avec des muscles normaux, au milieu de domaines dégénérés.

On ne peut donc rapporter ces dégénérescences qu'à des lésions médullaires des cornes antérieures.

3° Quelques muscles, disséminés à droite et à gauche, ont des contractions normales, mais une chronaxie diminuée, sans qu'on puisse incriminer le faisceau pyramidal. En effet, on trouve cette diminution en particulier dans des muscles qui devraient avoir une chronaxie augmentée, doublée, s'il s'agissait de lésions pyramidales (extenseurs de l'avant-bras).

4° *L'association de lésions pyramidales avec des lésions de la corne antérieure*, non seulement dans les membres, mais à la face et dans les muscles de la langue, *avec la diminution de la chronaxie* de quelques muscles, dont

les lésions pyramidales augmentent la chronaxie, constituent le tableau habituel de la sclérose latérale amyotrophique.

5° Cependant, dans les membres supérieurs, la dégénérescence est plus forte que ce qu'on trouve dans la maladie de Charcot.

Discussion.

Nous nous trouvons donc en présence d'un malade qui, atteint de syphilis méningée en évolution, réalise cliniquement et électriquement le tableau de la sclérose latérale amyotrophique.

Trois hypothèses se présentent à l'esprit :

1° Il s'agit d'une maladie de Charcot chez un syphilitique, mais indépendante de la syphilis.

2° Il s'agit d'un syndrome rappelant la sclérose latérale, mais dû exclusivement à la syphilis : méningo-myélite syphilitique dont les lésions se sont étendues aux cordons latéraux et au bulbe.

3° Il s'agit d'une association de syphilis nerveuse et de sclérose latérale amyotrophique.

Seul l'examen anatomo-pathologique pourra trancher le diagnostic étiologique.

Toutefois dans ce problème complexe, l'examen électrique apporte des données intéressantes.

En effet, jusqu'à présent, *l'un de nous a trouvé, dans la totalité des cas de maladie de Charcot dont il a fait l'examen électrique*, des *chronaxies diminuées.*

Par contre, il n'a pas trouvé cette diminution des chronaxies, ou tout au moins, il ne l'a trouvée que tout à fait exceptionnellement, dans les cas de poliomyélite syphilitique et dans les poliomyélites chroniques de causes diverses. Il semble donc que la présence de chronaxies diminuées soit un argument de valeur en faveur du diagnostic de sclérose latérale amyotrophique ; mais cette question demande de nouvelles recherches de vérification que nous nous proposons de faire.

Toutefois, chez notre malade, l'examen électrique montre, associées aux chronaxies diminuées, des dégénérescences plus importantes dans les membres supérieurs que dans la maladie de Charcot. Il est donc possible que la syphilis ait aggravé les lésions du renflement brachial. En effet, on voit souvent, grâce à la chronaxie, que des lésions non syphilitiques sont une cause de localisation du tréponème chez les anciens syphilitiques, constituant une sorte d'appel pour cette localisation du spirochète.

Gros ventre de guerre. Catiémophrénose, par MM. J. Haguenau et Jean Christophe, de l'H. O. E. 2 n° 1.

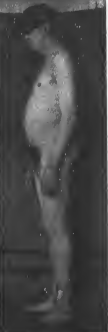
Au cours de la guerre 1914-1918, des troubles fonctionnels variés avaient

pu être observés avec une grande fréquence. Certains d'entre eux, décrits comme des types nouveaux, s'étaient révélés en effet bien particuliers à la pathologie de guerre.

Leur réapparition au cours des événements actuels est déjà chose faite. C'est ainsi que nous venons d'observer dans notre service de neuropsychiatrie de l'H. O. E. 2, un *gros ventre de guerre* ou *caliémophrénose* dont nous rapportons ici l'observation.

Notons tout de suite comme il est curieux de constater la disparition, complète à notre connaissance, d'un tel syndrome au cours de la période de paix, puis la réapparition de cas absolument identiques à ceux d'il y a vingt ans, chez des sujets qui ne peuvent pas les avoir observés sur autrui. Ils reconstruisent le même syndrome en partant des mêmes conditions, du même « climat ».

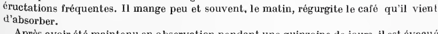
Notons aussi que ce n'est pas l'activité guerrière, puisque aussi bien celle-ci n'est pas encore commencée pour la plupart de nos malades, ce n'est pas l'émotion-choc, qui déterminent ces états particuliers, ce sont les conditions de la vie des mobilisés, conditions physiques, atmosphère psychologique, qui semblent être les causes déterminantes.



Observ. I

Observation. — Le soldat B... Georges, âgé de 22 ans, exerçant avant la guerre tantôt le métier de manœuvre, tantôt celui de camelot, est évacué le 4 janvier 1940 sur notre service de neuropsychiatrie de l'H. O. E. 2.

Mobilisé le 1er jour, il rejoint son centre mobilisateur, puis est versé dans la D. A. T. Vers le 20 novembre 1939, il se plaint de troubles digestifs : douleurs gastriques survenant surtout après les repas, ballonnement abdominal. En l'espace de deux jours, apparaît une distension abdominale considérable. Il est évacué sur une première ambulance, puis sur une ambulance médicale de spécialités d'armée. Pendant son séjour dans cette formation, il éprouve, dit-il, des douleurs abdominales extrêmement violentes qui lui arrachent des cris et l'agitent la nuit. Il a des éructations fréquentes. Il mange peu et souvent, le matin, régurgite le café qu'il vient d'absorber.



Après avoir été maintenu en observation pendant une quinzaine de jours, il est évacué sur notre formation avec la mention : « Pusillanime et hypocondriaque, se plaint sans arrêt de malaises digestifs paraissant liés à une dyspepsie nerveuse. Pas de symptômes neurologiques, pas de troubles délirants. Il est inutilisable dans une formation de l'avant. Déjà classé dans le service auxiliaire, il doit être évacué sur un centre de neuropsychiatrie. »

A l'examen que nous pratiquons le 4 janvier 1940, notre attention est aussitôt attirée par l'augmentation du volume de l'abdomen, plus frappante encore chez un sujet grand, longiligne, au facies amaigri. L'attitude du malade est celle de la femme enceinte, avec exagération de la lordose lombaire et projection du ventre en avant. Dans les mouvements respiratoires l'abdomen reste immobile, les mouvements du thorax sont très peu amples. Si l'on demande au malade de faire le ventre creux, il ne parvient qu'à ébaucher un effacement de la saillie abdominale. Dans le décubitus dorsal le ventre ne s'étale pas. L'abdomen est tendu, très résistant et la pression profonde ne parvient pas à le déprimer.

La percussion révèle un météorisme considérable étendu à tout l'abdomen. Le malade se plaint d'une sensation pénible de tension abdominale, a de fréquentes éructations, des nausées, sans vomissements. Il n'est ni diarrhéique ni constipé. Le reste de l'examen est entièrement négatif.

L'importante distension abdominale ne paraissant pouvoir s'expliquer par une aérocolie simple, nous faisons pratiquer une radiographie après lavement baryté et le cliché révèle un côlon de dimensions sensiblement normales. L'état du tube digestif ne nous paraît pas devoir expliquer de façon satisfaisante les symptômes observés. C'est alors que tenant compte des conditions d'apparition du météorisme abdominal d'une part, de l'état psychique du sujet d'autre part, nous nous sommes demandé si nous ne nous trouvions pas en présence d'un de ces cas très particulier, observés au cours de la précédente guerre et décrits sous le nom de gros ventres de guerre, de « pseudotympanites abdominales hystériques», ou « catiémophrénoses » c'est-à-dire de distensions abdominales par contracture fonctionnelle du diaphragme.

Avec le Dr Marchand, nous avons examiné ce malade sous l'écran et les constatations que nous avons pu faire nous ont permis de confirmer cette impression clinique.

En position debout, nous avons constaté que les mouvements de la coupole diaphragmatique étaient à peine ébauchés, l'écart des lignes de projections sur l'écran de la coupole diaphragmatique n'étant que de 1 cm. de l'inspiration à l'expiration. En commandant au malade de respirer profondément, les oscillations restaient les mêmes.

Le malade étant en décubitus dorsal, nous avons alors pratiqué sous l'écran la manœuvre préconisée autrefois par Denechau. Celle-ci consiste à fléchir fortement les cuisses du malade sur le bassin et permet d'obtenir la dépression de l'abdomen et le relâchement de la contracture diaphragmatique.

Nous avons alors constaté, de façon immédiate, sur l'écran, l'élévation de la coupole diaphragmatique et l'augmentation de l'amplitude de ses mouvements, les oscillations passant de 1 cm. à 5 cm. 1/2 pour l'hémidiaphragme droit et de 1 cm. à 4 cm. 1/2 pour l'hémidiaphragme gauche.

Après quelques minutes d'intervalle le malade étant réexaminé debout sous l'écran la contracture du diaphragme semblait s'être reproduite. Les mouvements étaient cependant un peu plus amples qu'au premier examen. Nous avons pratiqué une seconde fois le mouvement de flexion forcée des cuisses sur le bassin et avons constaté alors sur l'écran que les mouvements du diaphragme étaient devenus à nouveau plus amples, avec, en position debout, un écart de 4 cm entre les tracés de projection de la coupole, de l'inspiration à l'expiration.

Il ne nous semble donc pas douteux que nous ne soyons en présence d'un de ces faits particuliers, observés pendant la précédente guerre, de distension abdominale par contracture fonctionnelle du diaphragme.

Denéchau et Mattrais en 1916 (1) puis en 1917 avaient attiré l'attention sur cette affection particulière qu'ils désignaient sous le terme de « gros ventre de guerre » et Roussy, Boisseau et Cornil (2) en 1917 avaient proposé de désigner ces « pseudotympanites abdominales hystériques » sous le terme de « Catiémophrénoses » (de κατιεμιω, j'abaisse : φρην, diaphragme), appellation qui traduit le mécanisme de cette distension abdominale que réalise une contracture en inspiration forcée, du diaphragme.

(1) Denéchau et Mattrais. Les gros ventres de guerre, leur pathogénie, les erreurs qu'ils entraînent. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 1916, XL, 15 décembre, pp. 2142-2148, et *Annales de Médecine*, 1917, IV, n° 2, pp. 147-164.

(2) Roussy (G.), Boisseau (J.) et Cornil (L.). Pseudo-tympanites abdominales hystériques « Les catiémophrénoses », *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 1917, XLI, 11 mai, pp. 665-670.

Les faits de cet ordre avaient été observés chez des soldats, à la suite de troubles digestifs. L'augmentation de volume de l'abdomen considérablement distendu, accompagnée de troubles gastro-intestinaux (alternatives de constipation et de diarrhée, parfois vomissements), l'état général du sujet parfois altéré par la persistance de troubles digestifs avaient pu, dans beaucoup de cas, entraîner à des erreurs de diagnostic, faire songer, par exemple, à un début de péritonite tuberculeuse.

L'examen radioscopique permet au contraire, comme nous avons pu le constater chez notre malade, de faire la preuve de la nature de cette distension abdominale, en pratiquant la manœuvre de Denéchau. Celle-ci permet, d'après les observations antérieures qui ont été publiées sur ces faits, de faire disparaître, parfois en une seule séance, la distension de l'abdomen. Chez notre malade, le résultat de la manœuvre n'a été que passager, de même que l'affaissement de l'abdomen que nous avons obtenu sous anesthésie générale.

Les réactions conjonctivo-lymphatiques dans les affections neurotropes, par M. Louis Alquier.

Infecticuses ou toxiques, les affections neurotropes ne vont guère sans troubles hémo-lymphatiques. Leurs tests objectifs sont : les réactions vasomotrices bien connues, et les réactions conjonctivo-lymphatiques dont je poursuis l'étude depuis un quart de siècle. La congestion exsudative inonde le système lacunaire d'une sérosité qui ou bien se résorbe sur place, ou s'intègre à la lymphe et distend les tissus interstitiels de boufissures et d'infiltrats. Sa rétractilité neurotonique tissulaire fixe sur place cette lymphe nocive qu'elle étreint soit de spasmes aigus, soit d'enraidissements rhumatoïdes, permanents, avec d'incessantes variations.

Aux régions infiltrées et enraidies, ordinairement pâles et froides, la circulation sanguine est défectueuse ; parfois, la congestion gonfle, rosit et chauffe les tissus infiltrés. A toute excitation vago-sympathique, surviennent des spasmes tissulaires irritants, surtout s'ils étreignent un paquet vasculo-nerveux, un plexus, ou ganglion nerveux. Cette irritation entretient, par un véritable cercle infernal, spasme tissulaire et troubles vaso-moteurs, qui se perpétuent ainsi, après extinction de toute cause morbide.

Certes, la qualité des exsudats varie suivant leur nature : la sérosité prurigineuse de l'eczéma et de l'urticaire donne des réactions autres que celle de la maladie sérique ou de l'œdème de Quincke ; chaque infection ou intoxication a ses réactions hémolymphatiques propres et la périviscérite œdémateuse doit varier suivant sa cause. Mais, comme rien ne nous renseigne encore sur ces variations, les manifestations objectivement appréciables des réactions vaso-motrices et conjonctivo-lymphatiques restent notre seul élément de contrôle.

Ayant eu, durant la dernière guerre, environ 4.500 éclopés à soigner, au

service physiothérapique du Grand Palais, l'activation du drainage lymphatique s'est révélée aussitôt comme le facteur essentiel, nécessaire à la résorption des œdèmes : ceux du pied des tranchées aussi bien que ceux laissés comme séquelles par une infection, un traumatisme chirurgicalement guéri. La levée des barrages constitués par l'engorgement lymphatique et la rétraction tissulaire, aplanissait les cicatrices indurées ou chéloïdiennes, assouplissait empâtements et indurations, résorbait périsynovites et périarthrites, favorisait la libération des adhérences et l'allongement des rétractions musculo-tendineuses. Les engelures graves ne guérissent qu'après résorption des exsudats infiltrant les membres, parfois jusqu'à leur racine. L'irritation nerveuse due aux spasmes tissulaires cède avec eux.

De 1924 à 1930, M. le Pr Guillain a bien voulu me confier les malades neurologiques variées de son service, puis l'Administration de l'Assistance publique a mis à ma disposition, à la Salpêtrière, un laboratoire, où je poursuis l'étude des réactions qui influent sur les troubles neurologiques de trois façons différentes :

1° L'activation du courant lymphatique débarrasse les tissus interstitiels des exsudats qui altéraient la valeur nutritive de la lymphe, la rendaient nocive, et entravaient l'élimination des déchets. La régularisation de la vaso-motricité améliore l'irrigation sanguine, d'où diminution de l'intoxication générale, et fonctionnement meilleur des éléments nerveux, organes, appareils et glandes endocrines ; les fatigués, déprimés, anxieux, mélancoliques, ainsi que les déficients de la circulation cérébrale, en retirent un bénéfice variable.

2° Les chairs, assouplies par la disparition des infiltrats et enraidissements, moins rétractées, offrent moins de résistance aux mouvements volontaires. L'impotence due aux périarthrites, synovites, rétractions aponévrotiques ou musculo-tendineuses, enfin, aux états paralytiques, est d'autant diminuée.

3° La détente des spasmes tissulaires est un sédatif des diverses manifestations somatiques ou psychiques de l'irritation nerveuse. Sur une région endolorie, une crampe, contracture, spasme de torsion, la main trouve les tissus interstitiels rétractés, en profondeur aussi bien que superficiellement sous la peau. La détente tissulaire calme la douleur, qui récidive avec le spasme : c'est là une loi générale, à laquelle je cherche vainement une exception. Même sur les zones congestives, le spasme tissulaire reste la cause principale des crises irritatives, et ses variations commandent, dans une mesure variable, les diverses manifestations neuromusculaires, sécrétoires, vaso-motrices ou psychiques, de l'irritation nerveuse.

Suivant la nature de l'irritation réflexogène, l'action de la détente tissulaire est momentanée ou permanente. Chez une malade atteinte d'un syndrome thalamique, les douleurs n'étaient calmées qu'un court instant, le spasme algogène se reproduisant dès cessation de l'excitation. Inopérante sur les lésions destructives, ou sur les causes non modifiables d'irritation : névrome, pincement d'un nerf par l'os ou une sclérose définitive, la réflexothérapie de détente calme algies, crampes, troubles vaso-moteurs,

crises violentes de nervosisme, excitation mentale. Son action, même après échec d'autres traitements, est, parfois, d'une surprenante rapidité. L'infiltrat périrachidien et de la base du crâne est d'une importance particulière. Libérer cou et crâne, c'est rendre à certains parkinsoniens souplesse et agilité, avec moins de tremblement et moral meilleur. Quelques hémiplégiques et presque tous les neurasthéniques s'en trouvent améliorés. Zona, oreillons, infections thoraco-abdominales diverses, entourent le rachis d'une gaine d'infiltrat et d'enraidissement dont la fonte améliore algies, troubles vaso-moteurs et fonctions viscérales.

Dans les polynévrites, les réactions vaso-névritiques par engorgement lymphatique et spasme tissulaire au niveau des paquets vasculo-nerveux ont une importance qui mesure l'amélioration immédiate obtenue par l'activation lymphatique.

De même, la fonte des nodosités jalonnant le trajet des vaisseaux, nerfs, synoviales et insertions tendineuses, apaise toujours au moins partiellement l'irritation nerveuse.

M. Babinski me disait que les troubles conjonctivo-lymphatiques expliqueraient vraisemblablement les divers syndromes physiopathiques. La dureté et la résistance des infiltrats et enraidissements rendent particulièrement difficile la recherche des points d'étranglement que les insertions fibreuses opposent à la diffusion des infiltrats profonds, collés aux os, et qui semblent jouer ici le rôle principal.

Les tissus interstitiels des myopathiques sont d'ordinaire infiltrés. La résorption de ces infiltrats a donné quelques récupérations motrices qui, chez deux malades, se maintiennent depuis une dizaine d'années. Mais, aux régions les plus atteintes, surtout si les tissus adhérents rétractés sont distendus par un exsudat de consistance gélatineuse, toute diffusion fatigue et aggrave.

Toujours, et quelle que soit l'allure clinique des troubles réactionnels, l'essentiel du traitement est la détente des rétractions neurotoniques des tissus interstitiels. Elle doit rétablir le drainage lymphatique et apaiser l'irritabilité des points réflexogènes : spasmes et enraidissements étreignant paquets vasculo-nerveux ou ganglion nerveux.

Recherchant ces points réflexogènes, la main y produit l'excitation adéquate réglée en vue de détente tissulaire et de fonte des exsudats et enraidissements.

Aux excitations manuelles s'ajoute l'action d'agents physiques accordée aux réactions qu'elle doit produire. De nombreuses susbtances émane une énergie qui modifie les réactions neurotoniques alors que la substance active est simplement approchée du tégument.

Des dispositifs d'accord, inspirés de ceux utilisés en T. S. F., agissent de même, et suppriment ou diminuent bien des variations nocives des réactions vasculo-tissulaires.

Les courants électriques perdent toute action irritante motrice ou sensitive, tout en conservant leur effet bienfaisant sur les réactions neurotoniques, si les électrodes sont remplacées par des ampoules d'éclairage, au

gaz argon-azote ou au néon. Les veilleuses-signal au néon, indicatrices de tension, suppriment l'effet irritant des excitants les plus violents ; l'électricité s'associe fort heureusement aux topiques émanants et aux régulateurs des réactions neurotoniques.

Les générateurs d'ondes hertziennes provoquent exclusivement détente tissulaire ou activation de la pulsatilité artérielle, si la longueur d'onde et l'intensité sont réglables suivant l'action désirée, et l'association aux ondes, des vibrations mécaniques, électriques, caloriques et lumineuses ou celles des substances émanantes, varie à l'infini les excitations réflexothérapiques, renforçant leur action et l'adaptant à tous les cas.

En résumé, dans les affections neurotropes, les exsudats qui encombrent l'appareil conjonctivo-lymphatique et les rétractions neurotoniques qu'ils provoquent dans les tissus interstitiels, sont causes d'irritation nerveuse et entravent nutrition et fonctionnement nerveux et musculaire.

L'activation lymphatique, par détente de l'hypertonie tissulaire, est la condition nécessaire du traitement. Si les perturbations réactionnelles dépendent d'une cause encore modifiable, par réflexothérapie de détente, des améliorations substantielles sont souvent obtenues.

Les excitations réflexogènes manuelles, ou dues aux énergies les plus diverses, se résument en secousses, ondes et vibrations accordées aux réactions à modifier, de manière à réaliser le rendement le meilleur tout en réduisant au minimum l'irritation.

Contribution à l'étude de l'apraxie idéo-motrice. — A propos d'un cas d'apraxie gauche avec mouvements rythmiques des extrémités gauches de marche ascendante, par MM. J. C. Mussio-Fournier, F. Rawak et J. T. Fischer.

(*Paraîtra comme mémoire original.*)

Séance du 7 Mars 1940

Présidence de M. Tournay

Allocution à propos du décès de M. Louis Hallion, par M. Auguste Tournay, Président de la Société de Neurologie.

Mes chers Collègues,

Après avoir manifesté comme il convenait l'émotion provoquée parmi nous par cette tragique épreuve dont venait de s'assombrir la vieillesse de Louis Hallion, voici qu'à peu de semaines d'intervalle j'ai le devoir d'adresser à notre éminent collègue, qui fut notre président, l'hommage de notre adieu.

Il n'avait été élu membre titulaire de notre Société que le 1er décembre 1904. Pourtant, c'était dès le 28 juillet 1892 qu'avait été soutenue devant un jury présidé par Charcot, une thèse ayant pour objet *Des déviations vertébrales névropathiques*, par Louis Hallion, né à Baccarat le 8 avril 1862, ancien interne de la Clinique des maladies du système nerveux.

C'est un travail de 76 pages, clairement rédigé, méthodiquement ordonné, raisonné avec une soigneuse circonspection. Déjà dans celui qui aurait pu rester un neurologiste pur s'annonçaient les qualités dont bénéficierait la physiologie.

Car ce fut le physiologiste qui l'emporta chez Hallion, mais sans qu'il perdît contact avec les inspirations et les besoins de la médecine. Rompu à la précision des techniques, réfléchissant à tous les problèmes, il eut pour programme, selon le titre même d'un périodique éphémère, d'être l'intermédiaire entre les biologistes et les médecins.

Mais, toujours discrètement et patiemment, il revenait à ses recherches expérimentales, soit seul, soit auprès de François-Franck, soit dans son amitié pour Delezenne puis son affection pour les riches promesses de Gayet.

Je le revois, tel qu'il m'apparut aux jours lointains, protégeant sa solide carrure un peu voûtée du simple tablier des laboratoires, tel qu'on voit Claude Bernard immortalisé par le père d'un de nos collègues. Il gardait volontiers son chapeau rond solidement enfoncé un peu en arrière et, par-

fois, entre ses longues moustaches et sa barbe en pointe un porte-cigarettes restait assujetti.

Alors sa pensée et ses yeux surveillaient ses mains, habiles à découvrir et à explorer la vaso-motricité des organes, à discipliner les batteries d'appareils inscripteurs. Ainsi, les jours où François-Franck ne venait pas, dans le silence de la grande salle du Collège de France, Hallion poursuivait ses recherches au rythme du métronome, sous le regard métallique des pigeons figés par Marey dans leur envolée.

A d'autres jours, il se réfugiait dans ce vermoulu Collège de France Annexe, au Laboratoire de Physiologie pathologique, sous la protection de l'Ecole pratique des Hautes Etudes, fille libérale et pauvre de Victor Duruy.

De là, par le vieil escalier qu'avaient illustré les pas de Ranvier et de ses disciples, il pouvait atteindre Nageotte. Et, à la rencontre de ces deux amis, si originalement instruits, la critique des hypothèses était un régal.

Hallion était fidèle à ses amitiés, spirituelles ou privées. Il était prêt à se rendre chez Brissaud ou chez Babinski, muni de l'ingénieux pléthysmographe qu'il construisit avec Comte pour mettre en évidence telle perturbation ou telle asymétrie vaso-motrice. Il était prêt à répondre au désir de la Société de Neurologie quand il s'agissait, la physiologie aidant, de procéder avec méthode à l'appréciation du « rôle de l'émotion dans la genèse des troubles névropathiques ou psychopathiques ».

Ayant à cet effet défini avec précision les possibilités physiologiques, il s'est bien gardé de ces extrapolations qui justifieraient les méfiances médicales ; et il a très simplement reconnu que, dans l'étude de ces problèmes, « l'observation clinique est la méthode de choix ».

Si nos comptes rendus semblent trop pauvres en textes d'une telle source, c'est que notre collègue ne découvrait guère spontanément l'étendue de son savoir et qu'il eût fallu, sur bien des points, davantage l'interroger.

Je vous invite à rendre hommage à ce travailleur exact, digne représentant de ces internes de nos hôpitaux qui, sur les traces de leurs grands prédécesseurs, Magendie, Claude Bernard, Marey, Ranvier, Malassez, insoucieux des traverses de leur destin, sont allés aux Laboratoires de la Montagne Sainte-Geneviève. Je salue en notre nom à tous la mémoire de ce physiologiste dont le souvenir parmi les neurologistes doit rester.

Sur les processus hémisphériques cérébraux à symptomatologie tumorale, par M. Jean Lhermitte et Mlle Jane de Robert.

Tous les neurologistes savent que certains processus morbides en action sur l'encéphale peuvent se traduire en clinique par un ensemble de symptômes qui ressemblent de fort près à ceux des tumeurs cérébrales; parfois même la ressemblance s'accuse encore par une similitude dans l'évolution de processus cependant si différents. Aussi a-t-on créé le néologisme de formes pseudo-tumorales des encéphalites, par exemple, pour spécifier

l'erreur commise ou l'erreur à éviter. Si nous répugnons à employer le terme de « pseudo-tumoral » c'est que, en réalité, il n'y a pas de fausses ou de pseudo-maladies mais seulement des affections dont l'expression clinique peut prêter à méprise. Certains de ces processus appelés pseudo-tumoraux sont connus, mais il en est d'autres beaucoup plus mystérieux ; c'est pourquoi nous croyons utile de verser au dossier des fausses tumeurs cérébrales, ou plus exactement des processus morbides qui prennent le masque des néoplasies encéphaliques, l'observation présente qui pourrait prêter à bien des considérations et qui, en tout cas, mérite réflexion.

Observation clinique. — Per. Gabriel, âgé de 20 ans, vient nous consulter à l'Hospice Paul-Brousse, le 12 juin 1939, pour des troubles de la motricité dans la moitié gauche du corps, lesquels sont survenus récemment et progressent lentement et insidieusement.

Les antécédents familiaux et héréditaires n'offrent aucun intérêt.

Quant aux antécédents personnels, le seul fait à retenir c'est que le malade a été reconnu en 1939 par le conseil de révision bon pour le service armé.

La maladie semble avoir débuté, il y a un mois, par une faiblesse croissante de la main gauche accompagnée de quelques troubles subjectifs : sensation de froid intense comme de la glace ou sensation de chaleur.

Examen. — Le malade se présente correctement, mais on est immédiatement frappé par l'expression hébétée de la physionomie, la lenteur des réponses aux questions posées, et surtout l'hémiparésie gauche très apparente déjà. Certes, les mouvements commandés et spontanés sont possibles, mais les mouvements délicats, précis, de la main et des doigts s'exécutent mal. La force apparaît légèrement diminuée : les mouvements d'adduction et d'abduction des doigts ne peuvent que difficilement être réalisés, et souvent ils ne le sont que très imparfaitement.

On observe la présence de syncinésies d'imitation et une dysmétrie du membre supérieur au cours des épreuves classiques (doigt sur le nez, par exemple).

Au membre inférieur, les troubles moteurs apparaissent moins manifestes : la marche est encore aisée, sans oscillations, mais le malade ne s'élève que difficilement sur la pointe du pied gauche. Pas de dysmétrie ni d'asynergie dans les mouvements d'épreuve.

On note enfin une légère déviation de la face.

Les réflexes tendino-osseux se montrent vifs aux membres supérieurs et inférieurs, sans asymétrie décelable.

Le Réflexe de Mendel-Bechterew est négatif.

Le Réflexe de Rossolimo est positif à gauche.

Le réflexe cutané plantaire, indifférent à droite, est en extension franche à gauche.

Le réflexe glutéal apparaît plus vif du côté gauche où l'on note un abaissement du pli fessier.

Les réflexes crémastériens sont normaux tandis que les réflexes abdominaux se montrent diminués à gauche.

Sensibilité. — Le malade déclare n'avoir jamais éprouvé de véritables douleurs dans l'hémicorps gauche, mais seulement des impressions anormales de chaleur ou de froid, surtout dans la main.

Objectivement, nous constatons une diminution de la sensibilité tactile surtout à l'hémicorps gauche, plus accusée au membre supérieur. La sensibilité à la piqûre, au pincement apparaît conservée, tandis que les excitations par le chaud et le froid sont mal appréciées. Les excitations tactiles sont localisées exactement quand elles sont perçues.

Les sensibilités profondes se montrent troublées dans le membre supérieur gauche et spécialement à la main.

Le malade est incapable de reproduire avec la main droite les attitudes actives ou passives de la main gauche.

Le sens stéréognostique est complètement aboli pour la main gauche.

La pallesthésie est conservée, peut-être atténuée, sur les membres gauches.

Ajoutons que le malade commet des erreurs flagrantes dans l'appréciation des poids placés dans sa main gauche.

Trophisme. — On relève une légère amyotrophie des interosseux, le premier surtout à la main gauche.

Il n'existe aucun trouble sphinctérien.

Organes des sens normaux, sauf l'appareil visuel. Si les pupilles sont égales et se contractent normalement à la lumière et à l'accommodation, si le fond d'œil apparaît parfaitement normal, on relève l'existence d'une hémianopsie latérale gauche complète.

Les viscères ne présentent aucune anomalie. La tension artérielle ne dépasse pas 6-12.

Les urines ne contiennent ni sucre ni albumine, la réaction de Wassermann dans le sang est négative.

Les signes objectifs que nous venons de rappeler se montrant assez particuliers et l'évolution progressive de la maladie traduisant un processus cérébral lentement destructif, nous pensâmes tout naturellement, mais sans rien affirmer, puisque nous ne pouvions découvrir aucun signe d'hypertension intracranienne, à une tumeur hémisphérique droite ; et nous adressâmes le malade au Pr C. Vincent. On pratiqua une ventriculographie, laquelle, ainsi qu'en fait foi la note que très aimablement nous a adressée notre collègue Daum, révéla l'existence d'une dilatation du ventricule droit sans nulle déformation de ses contours, sans déplacement anormal et semblant exclusivement liée à une atrophie de l'hémisphère droit.

Dans l'hypothèse que le processus en action sur le cerveau pouvait être de nature infectieuse, l'on appliqua un traitement anti-infectieux (septicémine, salicylate de soude intraveineux).

Le 3 novembre 1939, Per. Gabriel vint de nouveau nous consulter parce que nulle amélioration ne s'était produite dans son état. Nous constations même une évidente aggravation tant des symptômes psychiques que des manifestations somatiques.

La torpeur psychique, l'hébétude, la lenteur de l'idéation, la dysmnésie, la méconnaissance de l'état morbide réel, les troubles du jugement se révélaient très apparents. Ainsi, malgré sa déchéance intellectuelle, ce malheureux avait la prétention de se mettre à apprendre l'anglais. L'hémiparésie gauche se montrait, elle aussi, beaucoup plus intense qu'en juin. Ainsi, le malade ne se sert plus de sa main gauche, la marche est lente par traînement de la jambe gauche. La déviation de la face vers la droite est manifeste. Du côté gauche, tous les réflexes tendineux et osseux sont exagérés. A la main, les signes de Mayer, d'Hoffmann et de Léri sont positifs. Le réflexe plantaire cependant s'effectue en flexion des deux côtés : le signe de Vulpian est négatif. Les troubles objectifs de la sensibilité persistent sans modifications, de même que l'hémianopsie latérale gauche.

Le fond d'œil est normal, sans trace de stase, ni d'œdème. Le malade ne se plaint d'aucun trouble visuel et ignore son hémianopsie. Le traitement par les injections intraveineuses de salicylate de soude est poursuivi.

Jusqu'en février 1940, l'état de notre patient ne subit aucun changement digne d'être rapporté.

Le 5 février 1940, nous pratiquons un examen récapitulatif complet de notre malade. Du point de vue psychique, on observe une amélioration des fonctions intellectuelles, la critique personnelle reparaît, le malade a maintenant conscience de son état morbide, la mémoire est meilleure, le jugement plus correct. Il est à noter que jamais nous n'avons relevé de trouble du langage.

Les troubles moteurs persistent sans grande modification ; notre malade se présente comme un hémiplégique : la face déviée vers la droite, la langue légèrement déportée vers le côté gauche, les traits affaissés du côté affecté ; l'épaule gauche abaissée se continue avec le membre supérieur en attitude de demi-flexion ; la jambe, elle, est en extension. La démarche est également celle de l'hémiplégie banale.

Tous les muscles des membres du côté gauche montrent une diminution de leur puissance et une augmentation de leur tonus. L'hypertonie du type pyramidal s'accuse surtout à la main qui, au repos, est demi-fléchie. Tous les réflexes tendino-osseux sont très

exagérés du côté gauche mais sans clonus. On observe aussi des syncinésies classiques. Ainsi, l'ouverture de la bouche entraîne l'abduction du bras parésié. Les signes d'Hoffmann, de Mayer, de Léri, à la main sont nettement positifs, de même que le réflexe de Rossolimo au pied, tandis que les réflexes de Mendel-Bechterew et le cutané plantaire demeurent du type normal. Le signe de Babinski de même que le phénomène de Vulpian sont absents.

L'étude des sensibilités fait ressortir que le tact est diminué dans tout l'hémicorps gauche et aboli dans tout le membre supérieur jusqu'au moignon de l'épaule. Il en est à peu près de même pour les sensations dolorifiques ; celles-ci sont atténuées sur tout le côté gauche du corps, sauf à la main où la piqûre répétée provoque des sensations extrêmement pénibles, différentes de la sensation douloureuse physiologique que l'on retrouve sur la main droite.

La sensibilité au chaud et au froid a disparu sur tout le membre supérieur gauche ; sur l'hémiface gauche, seules les sensations de chaleur ne sont pas perçues. La sensibilité vibratoire (pallesthésie) est abolie exclusivement sur le membre supérieur gauche, de même que les sensibilités profondes (sens des attitudes segmentaires, sensibilité arthrocinétique). Sur le reste de l'hémicorps gauche, on relève seulement une atténuation des sensations douloureuses et thermiques.

Le sens stéréognostique a complètement disparu à la main gauche.

L'examen oculaire montre l'existence d'une hémianopsie latérale gauche avec conservation de la vision maculaire et l'absence de stase et d'œdème papillaire, comme aussi la conservation des fonctions de la motricité extrinsèque et intrinsèque des globes oculaires.

Depuis cette époque, nous avons à plusieurs reprises examiné notre malade sans pouvoir mettre au jour un nouveau phénomène. Le seul fait que nous a signalé tout récemment (le 5 mars 1940) M. Per., c'est la survenance de douleurs dans la moitié droite de la tête, douleurs assez pénibles mais très fugaces.

*
* *

Ainsi que nous venons de l'exposer, le malade que nous présentons offre un tableau clinique assez simple : hémiparésie progressive gauche doublée de troubles profonds de toutes les sensibilités et spécialement des sensibilités profondes, hémianopsie latérale gauche, troubles psychiques consistant en une réduction de l'activité intellectuelle, un manque de critique personnelle, et, avant tout, en un ralentissement des opérations intellectuelles.

Cet ensemble de symptômes qui rappelle étrangement ce que l'on observe couramment dans la période de début des néoplasies hémisphériques nous fit tout de suite évoquer cette hypothèse malgré l'absence de certaines manifestations et, en particulier, de la stase et de l'œdème de la papille, de la céphalée, des vomissements.

Nous dirigeâmes donc notre malade sur le service du Pr C. Vincent, où la ventriculographie fut pratiquée. Celle-ci montra, ainsi que nous le savons, grâce à une note qu'a bien voulu rédiger pour nous M. Daum, l'existence d'une simple dilatation régulière du ventricule latéral droit, sans nulle déformation de ses contours et sans nul aspect permettant de suspecter une tumeur de l'encéphale.

L'évolution de l'affection confirme d'ailleurs ce diagnostic, car, depuis le mois d'août 1939, aucun phénomène n'est survenu qui permette de penser à l'hypothèse d'une néoplasie.

Nous sommes donc en présence d'un processus morbide très singulier lequel se limite à l'hémisphère droit et s'accompagne de dilatation considérable mais régulière du ventricule latéral.

Nous manquons malheureusement de renseignements relatifs à la tension du liquide ventriculaire prélevé au cours de la ventriculographie et nous nous demandons quelle peut être la qualité du processus pathologique en action chez notre sujet. S'agit-il d'une hypertension localisée au ventricule ou d'une lésion primitive de la substance blanche de l'hémisphère droit ? Nous ne pouvons aujourd'hui en décider. Mais les symptômes que nous avons relevés autorisent à affirmer le caractère destructif des lésions, car nulle rémission n'a été observée et l'hémianopsie gauche s'est montrée d'emblée totale, sauf dans le champ de vision de la macula.

Sans doute, les observations ultérieures nous fixeront sur ce point, mais déjà nous pouvons retenir qu'il existe un syndrome d'hémiplégie progressive doublée d'hémianesthésie et d'hémianopsie dont, jusqu'ici, la dilatation régulière du ventricule latéral figure le signe anatomique.

L'astéréognosie spasmodique à évolution progressive de la sénilité, par M. Jean Lhermitte et M. Voto Bernanes.

La pathologie du vieillard comprend, on le sait, deux groupes de syndromes, nettement différenciés : dans le premier groupe se rangent les processus morbides qui atteignent de manière capricieuse les centres cérébro-spinaux, dans le second s'insèrent les affections que déterminent les processus systématiques ou localisés à des régions symétriques de l'encéphale et dont la maladie de Pick peut être tenue pour l'exemple le plus significatif.

L'observation que nous rapportons aujourd'hui nous paraît intéressante à plusieurs points de vue : d'abord, en ce que celle-ci rentre dans la catégorie encore bien obscure des syndromes systématiques et, d'autre part, en ce que ce fait illustre les données récentes sur ce trouble singulier des perceptions tactiles : l'astéréognosie.

Observation. — Il s'agit d'une femme âgée de 78 ans, hospitalisée à Paul-Brousse pour sénilité.

Aucun antécédent pathologique n'est à retenir. Réglée à 13 ans. Ménopause à 57 ans. A eu 10 enfants dont 6 sont morts en bas âge. Aucune fausse couche. Son mari a succombé à 77 ans d'une insuffisance cardiaque.

A son entrée à l'hospice P.-Brousse, le 9 avril 1936, la malade déclare que, depuis 6 mois, elle éprouve des sensations bizarres, des fourmillements dans les bras, les mains et des crampes dans les mollets ; elle se plaint aussi d'une grande lassitude générale.

L'examen montre l'absence de tout élément paralytique et de tout désordre cinétique : aucune dysmétrie, aucune incoordination. La force musculaire apparaît conservée aux quatre membres. Les réflexes tendineux sont très vifs aux quatre membres, surtout à droite. Le réflexe plantaire s'effectue en extension bilatérale. On observe que le réflexe achilléen droit est polycinétique avec ébauche de clonus. Les sensibilités superficielles et profondes sont conservées. On ne constate aucun trouble trophique ni sphinctérien. Les pupilles égales réagissent normalement à la lumière. La malade se

tient debout correctement, mais la marche s'effectue avec un certain écartement des membres inférieurs.

La tension artérielle s'élève à 10/21 et l'auscultation du cœur fait découvrir un bruit de galop gauche.

Depuis cette époque, la malade a été hospitalisés à plusieurs reprises à l'infirmerie pour des troubles cardiaques : tachyarythmie, dyspnée. A certains moments la tension artérielle s'est élevée à 24/11.

En décembre 1938, la malade accuse des phénomènes pénibles sinon douloureux plus marqués dans les membres inférieurs, mais l'existence d'une double arthrite des genoux rend compte, en partie au moins, de ces algies. On constate toujours l'existence d'une surréflectivité tendineuse généralisée accompagnée d'un double clonus du pied et d'une extension bilatérale du gros orteil (signe de Babinski).

Le 31 janvier 1940, les phénomènes précédemment énoncés semblent s'être aggravés. La patiente se plaint de souffrir d'une fatigue générale en même temps que d'être incommodée par des sensations de fourmillements et d'engourdissement dans les quatre membres, mais surtout dans les mains et les avant-bras. Ces sensations bizarres sont comparées par la malade à du gravier qu'elle aurait dans les mains. Au début, dit-elle, ces sensations étaient plus marquées dans la main droite mais aujourd'hui les deux membres sont également atteints. Sur les pieds les sensations pénibles s'accusent quand la malade est debout, il lui semble qu'elle marche sur des cailloux.

La motilité élémentaire apparaît normale dans tous les segments des membres. La marche s'effectue à petits pas, mais sans asynergie, sans dysmétrie.

Les réflexes tendineux sont très vifs aux quatre membres et sensiblement égaux. Le clonus du pied se retrouve des deux côtés, sans danse de la rotule. Le réflexe plantaire s'effectue en extension des deux côtés et les signes d'Oppenheim, de Chaddock sont positifs.

Sensibilités. — Toutes les sensibilités superficielles et profondes sont parfaitement conservées. Le froid, le chaud, le tact, le chatouillement, le pincement, la piqûre, le frôlement sont parfaitement perçus et localisés exactement. Le seul fait anormal consiste dans un élargissement modéré des cercles de Weber, 4 cent. à la pulpe des doigts à droite comme à gauche.

Stéréognosie. — Spontanément, la malade se plaint de ne pas pouvoir identifier les objets qu'elle prend, sans le secours de la vue.

Lorsqu'on place un objet dans la main droite ou gauche de la malade après occlusion des yeux, celle-ci reconnaît bien qu'elle a quelque chose dans la main, elle le palpe activement et avec adresse. Elle reconnaît sa consistance dure ou molle, mais en général elle est incapable d'en définir la forme. La patiente se montre également incapable de préciser la qualité de la substance dont est fait l'objet. Par exemple, elle ne différencie pas le cuir d'avec l'étoffe, ou le papier. Toutefois, la malade distingue un objet mou d'avec un corps dur, bois ou métal.

Dès qu'on permet à la malade de regarder l'objet qui se trouve dans sa main, elle le reconnaît immédiatement et en donne le nom et l'usage.

Cette astéréognosie gêne beaucoup la malade dans son activité journalière, c'est ainsi que. depuis plusieurs années, elle est incapable de coudre, d'enfiler une aiguille, et, depuis quelque temps, elle se trouve gênée pour s'alimenter.

On est frappé par le fait que la malade frotte presque continuellement les mains l'une contre l'autre, et lorsqu'on lui demande la raison de ce geste répété, elle répond que « cela la soulage des fourmillements qui l'obsèdent ».

Le 1er février 1940, on pratique une ponction lombaire en position couchée. Le liquide est sous tension de 9 au manomètre de Claude-Loyez, clair, et ne contient ni albumine ni éléments figurés en excès. La réaction de Wassermann est négative.

La malade que nous venons de présenter offre un tableau clinique dont il est aisé de préciser les traits, puisque ceux-ci accusent, d'une part, l'at-

teinte bilatérale et symétrique de la voie pyramidale et, d'autre part, l'adultération des analyseurs tactiles.

Il convient d'observer que le double syndrome qu'offre notre patiente a présenté une évolution lente, progressive et parallèle. Nous voulons dire que les modifications des réflexes tendineux et cutanés qui spécifient la double adultération pyramidale ont évolué et progressé dans le même temps que l'astéréognosie et les troubles sensitifs subjectifs qui importunent si fort notre patiente.

De toute évidence, nous nous trouvons donc en face d'une lésion cérébrale laquelle conditionne la dégénération pyramidale et le déficit des analyseurs corticaux. Nous devons insister sur ce dernier point.

Sans doute, il nous est impossible d'envisager dans son ensemble le problème des astéréognosies ; au reste, un pareil exposé apparaît bien inutile, puisque nous tenons dans l'ouvrage récent de J. Delay une remarquable étude du sujet que nous visons ici. Ainsi que l'a montré cet auteur en s'inspirant des recherches de Henry Head, il convient de distinguer d'une manière formelle les astéréognosies liées au déficit des sensibilités élémentaires d'avec les astéréognosies conditionnées par le déficit des analyseurs tactiles, c'est-à-dire des mécanismes qui nous permettent d'apprécier les relations spatiales des membres et de leurs segments, de saisir les différences des intensités des stimuli, enfin de percevoir les similitudes et les différences des choses qui entrent en contact des surfaces tégumentaires. Les astéréognosies par atteinte des sensibilités élémentaires ne possèdent aucune valeur localisatrice, tandis que les astéréognosies déterminées par le déficit des analyseurs tactiles spécifient l'atteinte du cortex cérébral.

Insistons sur le point que nombre d'auteurs ont confondu sous le même vocable d'anesthésie des choses très différentes dans leur essence. Le terme d'anesthésie doit être appliqué exclusivement à l'atteinte des sensibilités primaires, élémentaires : tact, chaud, froid, piqûre, pincement, pallesthésie, tandis que les déficits dans l'appréciation des relations spatiales ou des différences dans l'intensité des stimuli, comme dans l'appréciation des similitudes et des différences des excitations, méritent d'être désignés sous le terme d'agnosies perceptives. Les premiers sont des troubles des sensations, les seconds des troubles des perceptions.

Chez notre malade, nous observons que toutes les sensibilités élémentaires sont intactes, tandis que les perceptions se montrent troublées, il s'agit donc bien ici d'un cas d'astéréognosie par agnosie perceptive liée au déficit des analyseurs corticaux.

Cette notion étant admise, en présence de quelle affection nous trouvons-nous ? La bilatéralité des symptômes pyramidaux jointe à l'accentuation nette des traits par lesquels se marquent l'atteinte des analyseurs tactiles et des faisceaux cortico-spinaux impliquent nécessairement l'idée d'un processus cortical lentement destructif et symétrique.

Avec notre collaborateur de Ajuriaguerra, nous avons pu étudier en 1938 un fait très analogue à celui que nous présentons aujourd'hui, puisqu'il s'agissait d'une astéréognosie bilatérale, accompagnée de troubles sensitifs

subjectifs. Or, dans ce fait, l'étude histologique sur coupes sériées nous a fait découvrir une atrophie des deux lobules pariétaux inférieurs. Chez notre malade, la lésion eortieale doit s'étendre en avant et atteindre les eireonvolutions centrales, rolandiques. Aussi sommes-nous autorisés à rapprocher notre cas des faits qu'ont étudiés G. Guillain et Guy Laroche et pour lesquels ces auteurs ont proposé la dénomination d'astéréognosie spasmodique. La différence par laquelle se marquent les observations de Guillain et Guy Laroche avec la nôtre tient dans l'âge des sujets frappés ; l'astéréognosie spasmodique de Guillain et Guy Laroche est juvénile, tandis que celle que nous avons observée avec Ajuriaguerra, et dont nous rapportons un nouvel exemple, semble spéeiale à la sénilité.

A propos de la dégénérescence neuromusculaire en clinique. La notion de dégénérescence subtotale, par M. J. Moldaver (*Présenté par M. Laruelle*).

Une dégénéreseence neuromusculaire est appelée totale quand la lésion porte sur l'ensemble des fibres museulaires, quand le muscle, touché dans sa totalité, n'est plus en état de répondre par excitation indirecte, c'est-à-dire par son nerf.

Une dégènéreseenee est dite partielle lorsqu'elle n'intéresse qu'une partie du muscle et que le restant des fibres, échappant au proeessus dégénératif, est encore capable de répondre à l'excitation du nerf.

Qu'il s'agisse de dégénérescence totale ou partielle, on assiste, eomme on le sait, dans les deux cas, à une élévation de la ehronaxie des fibres malades, dont le chiffre peut atteindre jusqu'à cent fois la normale.

On admet, par conséquent, qu'une dégénérescence totale se distingue d'une dégénéreseenec partielle par le fait que, dans un eas, le muscle dégénéré ne répond plus par son nerf et que, dans l'autre, une partie des fibres musculaires peut eneore donner une réponse par excitation indirecte.

On reneontre donc, dans la terminologie éleetrologique, deux expressions pour désigner les phénomènes de la dégénérescenee : l'une s'appelle totale, l'autre partielle.

Mais l'expérienee elinique montre que vouloir ainsi elasser tous les processus dégénératifs en ees deux catégories bien tranehées, c'est vouloir se représenter les faits d'une façon trop simpliste ; cela peut fausser le pronostie.

Réeemment encore, un oto-rhino-laryngologiste des plus avertis nous disait : « Quand il s'agit de paralysie faciale, je ne veux plus faire appel à l'exploration électrique, car, à plusieurs reprises, on m'a répondu qu'il y avait dégéneseenee totale du nerf ehez des malades qui guérirent pourtant et, quelquefois, même sans traitement. »

De même, combien de fois n'entendons-nous pas dire, à tort d'ailleurs, dégénérescenee totale, il y a donc peu d'espoir de guérison puisque tout est dégénéré ; ou bien encore, dégénérescenee partielle, e'est peu grave puisque l'atteinte n'est que partielle.

Ces appellations de dégénérescence partielle et totale, si elles sont parfois mal appropriées, sont cependant consacrées par l'usage.

Tout récemment, Humbert a proposé de remplacer l'expression de dégénérescence totale par dégénérescence globale, et de conserver l'expression de dégénérescence partielle, qui lui paraissait bonne. Dans une certaine mesure, globale est préférable à totale, cette expression faisant mieux comprendre que le muscle est touché en bloc.

Mais cela n'apporte aucun éclaircissement au problème, puisque, une fois de plus, tous les processus dégénératifs sont ramenés à deux catégories bien distinctes.

Si l'expression dégénérescence partielle est, dans une certaine mesure, assez satisfaisante, il y a, comme nous allons le voir, parmi les dégénérescences appelées totales, des différences parfois considérables ; de nombreux cas ont été, à tort d'ailleurs, rangés dans cette catégorie.

Quelques remarques générales sont indispensables pour comprendre ce que nous venons d'énoncer.

Il convient, en premier lieu, de se rappeler qu'en physiologie, et évidemment aussi en physiopathologie, un nerf, destiné à plusieurs muscles, doit être considéré comme une sorte de câble composé d'une série de petits nerfs pouvant avoir des fonctions et des aptitudes pathologiques parfois différentes. On sait aussi qu'un muscle déterminé et sa branche motrice correspondante sont constitués par la fusion d'une série de petits organes neuromusculaires élémentaires. La recherche d'un seuil de contraction est une manœuvre consistant à interroger un nombre plus ou moins grand d'éléments simples.

Ces différents éléments d'un muscle normal intact sont, évidemment, de valeur physiologique égale et, par conséquent, l'exploration d'une partie quelconque représente la valeur fonctionnelle du muscle dans son ensemble, amplitude contractile exceptée. Quand il s'agit d'une dégénérescence partielle, l'exploration met en évidence une série de seuils différents ; certaine parties de ce muscle étant altérées à des degrés divers, à côté d'autres éléments intacts, il convient donc de faire toujours l'exploration minutieuse de chaque muscle et d'y rechercher les différents éléments malades.

Il ne faut pas perdre de vue un fait dont l'importance n'est pas négligeable : un nerf, destiné à plusieurs muscles, s'il est partiellement touché peut, à un même moment, présenter une dégénérescence appelée totale pour un muscle ou groupe musculaire, et une dégénérescence partielle, ou pas de dégénérescence du tout, pour d'autres muscles, la distribution des lésions ne se faisant pas toujours avec la même importance dans les différentes branches d'un nerf.

Voici l'exemple très simple d'une paralysie saturnine grave. L'excitation du nerf radial ne donne plus de réponse dans les muscles extenseurs et supinateurs, sauf, comme c'est la règle, pour le long supinateur. Il peut se faire que le long extenseur du pouce et l'anconé échappent aussi à la dégénérescence.

Dans ces conditions, la dégénérescence du nerf radial est totale pour tous les muscles, sauf pour le long supinateur, demeuré intact ou à peine touché. Il est donc indispensable de toujours spécifier si la dégénérescence s'adresse à tous les muscles innervés par le nerf ou à une partie de ceux-ci.

Dans l'exemple que nous venons de donner, si on ne prend pas soin de préciser, on pourrait en arriver à dire que, dans le saturnisme, la dégénérescence est toujours partielle pour le nerf radial, puisqu'on ne trouve pas d'altération pour le long supinateur qui a conservé son excitabilité indirecte.

Si donc, au point de vue anatomique, un nerf constitue un organe unique simple, bien défini, il est, par contre, physiologiquement composé d'une multitude de petits organes juxtaposés, dont les aptitudes physiopathologiques peuvent être différentes d'un paquet de fibres à un autre.

La pathologie peut dissocier, diviser, toucher plus ou moins fortement les fibres d'un nerf. La maladie choisira ses branches nerveuses pour les atteindre plus ou moins profondément, qu'il s'agisse de toxines microbiennes, d'un poison quelconque ou même de compression d'un nerf par esquille osseuse, cal ou cicatrice fibreuse.

Signalons, d'autre part, que l'appellation dégénérescence partielle ne tient nullement compte de la proportion des fibres touchées, le nombre de fibres dégénérées est quelconque. Qu'il y ait beaucoup de fibres altérées ou qu'il y en ait peu, l'appellation reste la même. Une dégénérescence partielle comptant une atteinte des neuf dixièmes des fibres et, une autre, n'en présentant qu'un dixième, par quelle dénomination les distinguer l'une de l'autre ? On pourra peut-être désigner l'une par l'expression, dégénérescence partielle voisine de la totale, mais il faut bien avouer que celle-ci est mauvaise. N'est-il pas surprenant de voir qu'un processus pathologique peut s'appeler dégénérescence partielle ou dégénérescence totale, à quelques fibres musculaires près. Ces deux expressions ne semblent-elles pas, au premier abord, représenter des phénomènes très distincts l'un de l'autre.

L'expression dégénérescence partielle, s'appliquant à des états de gravité très différents, manque donc de précision ; dès lors, il n'est pas si facile de vouloir faire la comparaison entre deux cas déterminés de dégénérescence partielle. Mais, ce qui complique le problème c'est que, au cours de l'évolution d'une même dégénérescence partielle, on ne pourra pas avec certitude explorer toujours les mêmes fibres altérées dans les examens successifs, les chronaxies des fibres malades n'évoluant pas nécessairement d'une façon parallèle. Il convient alors, dans pareil cas, d'explorer qualitativement le muscle dans son ensemble et de choisir chaque fois les fibres qui paraissent les plus touchées pour mesurer leur excitabilité.

Ces quelques remarques concernant la dégénérescence, appelée partielle, nous montrent que cette appellation peut désigner une série de cas différents et de pronostic également très différent.

Mais c'est spécialement parmi les cas de dégénérescence, appelée totale,

que l'on peut rencontrer des différences considérables. Il nous a semblé utile d'insister particulièrement sur ce point.

L'expérience clinique de ces dernières années nous a montré qu'il existe un certain nombre de cas méritant une place à part à côté de la dégénérescence totale ou partielle ; il y a, en effet, une forme de dégénérescence appelée, à tort, totale.

Elle se rencontre, quel que soit le processus dégénératif et, comme nous allons le voir, on peut la retrouver aussi au cours de la régénération d'un nerf après section.

La section nerveuse réalise, on le sait, l'exemple le plus classique du phénomène de la dégénérescence neuromusculaire, et nous verrons aussi que ce n'est, à coup sûr, pas d'un jour à l'autre ou d'un moment à un autre qu'une dégénérescence totale, après section, passera au stade de dégénérescence partielle au cours de la régénération du nerf.

Bourguignon (1) avait déjà signalé l'existence de certaines dégénérescences totales où, parmi les fibres musculaires à chronaxies élevées, il trouvait des chronaxies plus petites de 5 à 60 ; il estimait qu'il fallait plutôt leur attribuer la valeur d'une dégénérescence partielle, bien que l'excitation indirecte fasse défaut. Pourtant, nous ne pensons pas que ces cas doivent être considérés comme des dégénérescences partielles, puisqu'on n'y trouve aucune fibre musculaire ayant réellement échappé au processus dégénératif, aucune fibre encore excitable par le nerf, comme c'est la règle pour la dégénérescence qu'on appelle partielle.

Ayant eu l'occasion d'examiner un très grand nombre de malades atteints de compression de tronc nerveux et ayant aussi été frappé par le pronostic bénin de certaines dégénérescences appelées totales, il nous a paru utile d'insister sur cette forme de la dégénérescence, dont les caractères particuliers méritent une appellation mieux appropriée, permettant ainsi de ne pas les confondre ni avec la dégénérescence totale, ni avec la dégénérescence partielle, et d'attirer mieux l'attention sur leur pronostic, généralement peu grave.

Prenons, parmi les malades que nous avons pu examiner, l'exemple d'une dégénérescence dont l'évolution a été suivie pas à pas ; il va illustrer ce que nous venons d'avancer.

Le malade S. G., vitrier, est âgé de 32 ans, Le 28 juillet 1938, à 17 h., il est victime d'un accident de travail : un éclat de verre sectionne, outre les tendons et vaisseaux, le nerf médian et le cubital dans la région du poignet, à gauche. Le lendemain, 29 juillet, à 9 h. du matin, les Drs Joly et Braibant interviennent et font la suture des nerfs. J'ai examiné le malade, pour la première fois, le 28 août, soit 4 jours après la suture. Les nerfs médian et cubital sont évidemment inexcitables ; les muscles des éminences thénars et hypothénars, ainsi que les interosseux, ne répondent plus à

(1) Cf. G. Bourguignon. Traité d'électroradiothérapie. *La Chronaxie*, p. 467, Masson et Cie, Paris, 1938.

Dates.	1938						1939			
	2. VIII	4. VIII	I. IX	11. X	16. XI	20. XII	14. II	14. III	18. VI	15. VIII
Opposant du pouce, point moteur	6,8	14	24	30	28	26	16	12	8	4
Opposant du pouce, longit.	8	24	24	20	20	16,4	10,8	8,4	6	6
Abducteur du pouce, point mot.	10	16	28	24	16	16	14	10	7	3,5
Abducteur du pouce, longit.	10,6	12	28	20	10	12	14	8	6	5
Abducteur du petit doigt, point mot	6,8	8,4	22,8	22	20	14	8	8	8	4
Abducteur du petit doigt, longit.	9,6	8	30	20	16	12	12	8	5,6	4,5
2e interosseux, point mot.	6	7,2	12	12	12	10,4	8,4	6,4	4	3,6
3e interosseux, point mot.	7,2	7,6	15,2	14,8	10	8	8	8	6	3
Nerf médian	—	—	—	—	—	—	—	3	2	0,60
Nerf cubital	—	—	—	—	—	—	—	2,8	1,6	0,70

Les chronaxies sont mesurées en σ = 1/1000 de seconde.
La chronaxie normale des muscles précités est de 0 σ 30.

l'excitation indirecte. Leur chronaxie s'élève pour atteindre déjà 30 à 50 fois la normale, comme le tableau de la page 591 le montre. Le deuxième examen, fait deux jours après, montre une nouvelle élévation des chiffres et, lors du troisième examen, pratiqué un mois après l'accident, nous assistons à un processus de dégénérescence totale, tout à fait typique, dans lesquel les nerfs sont inexcitables et où la chronaxie des muscles, très élevée, atteint une centaine de fois sa valeur normale. La chronaxie de ce qui représente l'ancien point moteur et la chronaxie longitudinale sont, à peu de chose près, de grandeur égale, et la contraction musculaire présente la lenteur caractéristique de la dégénérescence.

Un nouvel examen, fait six semaines plus tard, c'est-à-dire deux mois et demi après la suture, met en évidence un tableau tout à fait différent : la chronaxie n'a plus augmenté, elle a même une certaine tendance à diminuer ; les nerfs sont inexcitables. Mais il est à noter que la mesure, prise en longitudinale, est plus petite pour certains muscles que la chronaxie du point moteur.

Ce fait a une certaine importance. Bourguignon l'avait déjà signalé, pour ce qui concerne le nerf radial, au cours de la régénération de celui-ci et exclusivement pour le nerf radial. Mais il ne l'avait pas encore constaté, disait-il, au moment où il a décrit ce phénomène pour le médian et le cubital.

Chez notre malade, les deux nerfs, médian et cubital, l'ont présenté. Nous ne sommes pas très éloignés de croire qu'au cours de la régénération d'un nerf quelconque, après suture, on doit pouvoir retrouver ce fait quand on a la possibilité de suivre de près la régénération du nerf.

A cette chronaxie différente, correspondent des fibres de vitesse et de qualité différentes. En effet, la contraction est nettement plus lente au point moteur qu'en longitudinale.

Un mois plus tard, l'examen électrique montre une situation à peu près semblable mais, dans l'ensemble, la chronaxie tend à diminuer. En longitudinale, elle est, comme à l'examen précédent, plus petite qu'au point moteur et l'excitation du nerf est toujours sans réponse dans le muscle correspondant, c'est-à-dire que la dégénérescence, selon la terminologie habituelle, devrait encore être appelée totale.

Quelque chose a pourtant changé : les chiffres de la chronaxie et la valeur contractile ne sont pas les mêmes que ceux de l'examen fait six semaines après la suture, quand la dégénérescence était franchement totale.

Cette dégénérescence, bien que le nerf ne réponde pas à l'excitation électrique, n'est pas une dégénérescence homogène ; on ne trouve pas partout les mêmes chiffres de chronaxie, et la contraction n'a pas la même allure partout.

Des cylindraxes ont déjà dû pousser, la régénération des nerfs doit déjà exister puisque la chronaxie tend à s'abaisser et que les fibres musculaires ont déjà une contraction différente ; mais, ni l'influx nerveux volontaire ni l'excitation électrique appliquée sur le nerf, quelles que soient l'inten-

sité et la forme du courant employé, ne sont encore capables de donner une réponse dans le muscle.

On se trouve, par conséquent, ici, six mois après le début de la suture nerveuse, devant un tableau de dégénérescence qu'on appellerait totale, puisque le nerf ne donne aucune réponse, mais où la chronaxie musculaire, au lieu d'atteindre cent fois le chiffre normal, n'est plus que de quarante fois cette valeur.

Un nouvel examen fait deux mois plus tard, en avril 1939, montre que les muscles sont excitables par le nerf. Les chronaxies de cette dégénérescence partielle du huitième mois après le début, comparées à celles de la dégénérescence appelée totale du sixième mois, accusent des chiffres de grandeurs très voisines. Dans un cas, puisque le muscle répond par son nerf, on l'appelle dégénérescence partielle et, dans l'autre, puisque l'excitation indirecte est sans réponse, on devrait la désigner sous le nom de totale. Pourtant, dès l'examen du sixième mois, on a pu constater que les fibres nerveuses, si elles ne sont pas capables de transmettre l'excitation, sont déjà en mesure de modifier le chiffre de la chronaxie et la qualité contractile.

Il existe, par conséquent, au cours de la régénération du nerf moteur, entre le stade appelé dégénérescence totale et celui qu'on nomme dégénérescence partielle, une étape intermédiaire bien caractérisée. Il ne s'agit pas de dégénérescence partielle, puisque toutes les fibres sont encore touchées et que le muscle ne répond pas par son nerf.

Le nerf qui régénère ne passe pas, d'un jour à l'autre, brusquement, de l'état de dégénérescence totale à celui de dégénérescence partielle.

Il y a une phase dans laquelle l'excitation du nerf ne donne pas encore de réponse musculaire ; elle présente des caractères bien distincts de la vraie dégénérescence totale (DT), et que nous proposerons de désigner sous le nom de dégénérescence subtotale (DST). Elle constitue, en quelque sorte, au cours de la régénération, un stade précédant l'installation de la dégénérescence partielle (DP).

Nous avons eu l'occasion d'examiner onze malades atteints de paralysie faciale, soit *a frigore* comme on l'appelle, soit consécutive à une intervention sur la mastoïde. Chez ces malades, outre que le nerf était inexcitable, les chiffres de chronaxie musculaire étaient inégalement élevés. Ces malades, atteints de dégénérescence subtotale du nerf, guérirent rapidement.

D'autre part, nous avons vu aussi un certain nombre de malades, atteints de compression du nerf radial à la suite de fracture de l'humérus, ou de lésion du nerf cubital ou médian consécutive à une fracture du bras ou de l'avant-gras. Dans tous ces cas, la distribution inégale du chiffre de la chronaxie, les valeurs contractiles différentes avec inexcitabilité par le nerf, nous ont permis de poser le diagnostic de dégénérescence subtotale, d'émettre un pronostic favorable et d'éviter souvent une intervention chirurgicale.

Une dégénérescence doit porter l'appellation de totale quand le tableau

suivant se trouve réalisé : inexcitabilité par le nerf, les lésions musculaires sont homogènes avec un chiffre de chronaxie partout très élevé, dépassant 10σ.

On désignera sous le nom de subtotale une dégénérescence où l'excitation du nerf ne donne aucune réponse dans les muscles correspondants, mais où on trouve des chronaxies inférieures à 10σ ; soit que toutes les fibres altérées ne dépassent pas ce chiffre, soit qu'il s'agisse de cas où l'altération des fibres est beaucoup plus importante avec chronaxies très élevées, mais où on trouve, parmi les fibres très touchées, un certain nombre d'éléments contractiles dont la chronaxie est inférieure à 10σ et, par conséquent, où la répartition de la dégénérescence ne se fait pas d'une façon uniforme, malgré l'inexcitabilité par le nerf.

Pourront aussi être classés dans cette catégorie, les phénomènes de curarisation.

Résumé et conclusion.

La distinction entre la dégénérescence totale et partielle est basée, comme on le sait, sur le nombre de fibres malades et non pas sur le degré d'atteinte de celles-ci.

En effet, le degré d'atteinte des fibres peut être le même dans les deux cas, mais, quand il s'agit de la dégénérescence appelée totale, le muscle ne répond plus par excitation du nerf moteur et, dans le cas de dégénérescence partielle, le muscle n'est touché qu'en partie ; le restant, demeuré intact, peut encore répondre par excitation indirecte.

Le terme dégénérescence partielle n'est pas suffisamment précis, puisqu'il est le même, quel que soit le nombre de fibres touchées, pourvu qu'un certain nombre d'entre elles échappent à la dégénérescence.

Il peut donc se faire qu'une dégénérescence porte le nom de totale ou de partielle, à quelques fibres près.

Au cours de la guérison d'un nerf précédemment atteint d'une dégénérescence totale, on assiste souvent à une régénération inégale des fibres.

Alors que le muscle n'est pas encore en état de répondre par l'excitation électrique du nerf ou par l'influx volontaire, la contraction que produit le courant, appliqué sur le muscle, peut déjà présenter un aspect différent de celui de la dégénérescence totale. Certaines des fibres ont perdu leur caractère de lenteur, et leur valeur chronaxique s'est abaissée.

Cette dégénérescence, bien que le nerf ne soit pas encore excitable, a perdu l'uniformité qu'elle a dans la dégénérescence totale. Il ne s'agit pas de dégénérescence, qu'on pourrait appeler partielle, puisque toutes les fibres sont encore malades. Cette atteinte inégale des fibres, où on peut rencontrer des chronaxies plus petites que 10σ avec inexcitabilité par le nerf, nous l'appellerons dégénérescence subtotale.

Cette dégénérescence subtotale (DST) peut se rencontrer au cours d'une atteinte quelconque du nerf moteur et constitue une modalité clinique, au même titre que la dégénérescence totale (DT) et que la dégénérescence

partielle (DP). Elle peut aussi n'être qu'un stade intermédiaire entre les deux.

Le pronostic de la dégénérescence subtotale est généralement, il va sans dire, moins grave que celui de la dégénérescence totale ; il peut quelquefois même être moins grave que celui de certaines dégénérescences partielles. Mais le pronostic dépend, comme on le sait, du sens vers lequel évolue la dégénérescence et aussi de l'examen clinique qui doit toujours accompagner une exploration électrique.

(*Travail du Centre Neurologique de Bruxelles. Médecin-chef : Dr Laruelle.*)

M. G. Bourguignon. — J'ai entendu avec beaucoup d'intérêt la communication de Moldaver.

Son travail confirme tout ce que j'ai dit sur la dégénérescence.

On trouvera dans « La chronaxie chez l'homme » des courbes d'évolution de la régénération après suture dans lesquelles on voit la chronaxie du point moteur diminuer dès le 1er ou le 2e mois qui suit la suture alors qu'il n'y a encore aucune excitabilité par le nerf ni aucune diminution de la paralysie ni de l'anesthésie, en un mot encore aucun signe clinique de régénération.

A ce moment, on constate une discordance entre la chronaxie du point moteur et la chronaxie par excitation longitudinale, c'est-à-dire que le muscle n'est plus homogène.

Aussi ai-je considéré que, malgré l'inexcitabilité du nerf, la dégénérescence n'était plus totale, mais partielle. Moldaver apporte une distinction dans la dégénérescence partielle suivant que le nerf est excitable ou ne l'est pas, et cela peut être commode, mais ne change rien à ce que j'ai dit.

D'ailleurs, notre terminologie est mauvaise, car il n'y a pas de « réaction de dégénérescence », la dégénérescence et la régénération se traduisant par les mêmes réactions électriques : il n'y a qu'une réaction, qui est le *ralentissement du muscle.*

Ce n'est qu'en considérant les conditions cliniques, le moment de l'évolution auquel les réactions électriques sont recherchées, le sens de l'évolution des chronaxies, qu'on peut distinguer la dégénérescence de la régénération.

On devrait donc désigner la réaction électrique sous le nom de « réactions de ralentissement neuromusculaire » et non de « réaction de dégénérescence » et ne conclure à la signification de la réaction que par la comparaison des signes cliniques et des signes électriques.

Je me propose de revenir sur cette question à propos de nos séances sur les plaies des nerfs.

ACADÉMIE DE CHIRURGIE

et

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS

Séances communes spécialement consacrées aux questions de neurologie médico-chirurgicale de guerre (10 et 11 avril 1940).

Présidence successive de

M. Pierre MOCQUOT, Président de l'Académie de Chirurgie,
M. Auguste TOURNAY, Président de la Société de Neurologie.

Le jeudi 5 octobre 1939, la Société de Neurologie de Paris s'est réunie par anticipation pour marquer son souci de remplir, dans les circonstances nouvelles, une tâche homologue à celle qu'elle avait pleinement réalisée de 1914 à 1918.

Le 1er février 1940, la Société envisageait de procéder à une mise au point sur des questions essentielles concernant les blessures du névraxe et des nerfs. Elle prenait l'initiative de proposer à l'Académie de Chirurgie, qui semblablement dès septembre 1939 avait marqué pareil souci, de coopérer à ce travail, comme il avait été fait dans le passé.

Cette initiative ayant été unanimement approuvée par l'Académie de Chirurgie, les Présidents des deux compagnies organisèrent en complet accord la rencontre de deux commissions préparatoires, tout en s'assurant auprès des autorités compétentes d'autorisations et concours permettant une réalisation fructueuse.

En définitive, un programme fut adopté et mis en chantier en vue de trois séances en commun dans l'après-midi du 10 avril, la matinée et l'après-midi du 11 avril.

Le 10 avril à 15 heures, le Président de l'Académie de Chirurgie, le Pr Pierre Mocquot, remerciait M. le Sous-Secrétaire d'Etat d'être venu présider à l'ouverture des travaux et les principales autorités du Service de Santé de s'être jointes à lui. Il rappelait en termes appropriés la raison d'être de cette réunion en s'appuyant sur les précédents et en définissant les études à nouveau nécessaires.

S'associant à ce qu'avait exprimé son collègue, le Président de la Société de Neurologie, le Dr Auguste Tournay, précisa la façon dont l'ordre du jour des séances allait être réglementé.

L'échange de vues auquel, dans cette prise de contact, doivent procéder ensemble les membres des deux compagnies se trouve divisé en quatre parties : pour chacune, la mise en train a été préparée par un rapporteur dont l'exposé va fixer l'état de la question et orienter la discussion.

A chaque rapporteur sera accordé un temps de parole allant à son gré de 20 à 30 minutes.

A chacun des membres des deux compagnies inscrit au préalable auprès du Bureau pour prendre part à la discussion sera accordé un temps de parole allant à son gré de 10 à 15 minutes.

A chacun des membres qui, au cours de la discussion, demandera la parole au Président pour intervenir, un maximum de 5 minutes sera accordé.

« Tel est, conclut en substance le Président de la Société de Neurologie, le règlement que nous vous proposons d'adopter. Mais si le règlement, comme chacun sait, veut que la discipline soit ferme, il veut aussi qu'elle soit paternelle.... c'est-à-dire compréhensive sous l'autorité du Président. Pour ne pas dépasser ce que permettrait ainsi le Président, il convient de faire appel à votre propre contrôle. Vous voudrez bien vous souvenir aussi — je m'excuse de ce langage trop unilatéralement neurologique — que dans l'organisme normalement intégré l'harmonie des synergies se conjugue avec la courtoisie des antagonistes, selon la règle sherringtonienne de réciprocité. »

Séance du 10 avril 1940.

Présidence de M. Pierre MOCQUOT

I. — LA CONDUITE A TENIR EN PRÉSENCE DES TRAUMATISMES CRANIO-CÉRÉBRAUX

Rapporteurs : M. de Martel, M. Clovis Vincent.
Discussion : M. Petit-Dutaillis.
M. Delmas-Marsalet.
M. Froment.
M. Fontaine.
MM. Alajouanine et Thurel.

Abrégé du Rapport de M. de Martel.

Vous m'avez demandé de vous exposer les principes généraux du traitement des plaies cranio-cérébrales par projectiles de guerre.

Pour cela je me suis appuyé sur les travaux de la guerre 1914-1918, sur les acquisitions neurochirurgicales du temps de paix et sur l'expérience des jeunes neurochirurgiens actuellement aux armées, en particulier sur le travail que MM. Garcin et Guillaume ont présenté il y a peu de temps à l'Académie de Chirurgie.

Deux questions sont tout d'abord à résoudre : où et quand faut-il opérer ces blessés ? Elles sont en réalité connexes, l'une étant résolue, l'autre l'est également. En réalité, la plaie cranio-cérébrale peut attendre. Sargent, Cushing et moi-même avons déjà insisté sur ce point lors de la dernière guerre. D'autre part, elle doit être opérée dans des conditions de stabilité réelle.

Ceci étant établi, le rôle du centre de triage devient essentiel, car il est souvent très difficile d'apprécier la gravité d'une plaie cranio-cérébrale ; tel est le cas des blessures punctiformes qui peuvent passer inaperçues à un examen rapide et des blessures en sillon par plaies tangentielles qui sont si souvent responsables d'un foyer d'attrition central sous-jacent.

La difficulté est encore accrue par l'existence des polyblessés particulièrement nombreux dans la guerre de mouvement. D'autre part, pour de nombreux blessés, l'orifice d'entrée du projectile siège au niveau de la face (orbite, fosses nasales), ce qui nécessite la collaboration de divers spécialistes.

En ce qui concerne les polyblessés, il faut se laisser guider par les circonstances, la localisation et la gravité des lésions, mais en général on finira par le crâne.

Les blessés cranio-cérébraux sont souvent peu choqués, un bon nombre tout au moins.

Pour d'autres, c'est un état commotionnel qui peut se dissiper et dont il importera de toute façon d'apprécier le degré de gravité.

Le coma traduit souvent l'existence de lésions profondes ou de délabrements cranio-cérébraux importants. On peut classer les blessés en deux catégories :

1° Ceux qui n'ont pas de projectile dans le crâne ;

2° Ceux qui ont un ou plusieurs projectiles intracraniens.

La 1re *catégorie* comporte un grand nombre de blessures tangentielles avec diverses modalités.

a) Blessure du cuir chevelu sans lésion apparente de la table externe, sans signes neurologiques et sans signes de souffrance des centres végétatifs, ceci implique l'abstention sous surveillance.

b) Blessure du cuir chevelu sans lésion apparente de la table externe mais avec signes neurologiques répondant à la localisation de la blessure et étant survenus parfois pendant le transport. L'intervention est indiquée.

c) Lésion de la table externe. L'état commotionnel est souvent important.

Il importera de préciser l'état de la table interne, souvent largement brisée, l'état de la dure-mère qui peut être déchirée ou intacte mais souvent tendue et violacée, l'état du cerveau qui peut être le siège soit de projec-

tions d'esquilles perpendiculaires à la direetion du projectile souvent peu profondes et non septiques, soit d'un eône d'attrition.

2e *catégorie.* — Blessures avec pénétration du projectile. Les esquilles, le tissu nerveux sont iei toujours infectés. En ce qui concerne le projectile, on sait que les balles sont très peu septiques, que par contre les éclats d'obus et surtout de grenades avec leurs nombreuses aspérités le sont beaucoup.

La topographie des foyers septiques, la propagation de l'infection dépendent du siège du projeetile et surtout de ses rapports avec les ventricules et les lacs arachnoïdiens.

La notion de ricochets possibles du projectile sur le squelette rend parfois difficile à fixer son trajet intraeérébral ; on doit penser au ricochet quand des signes neurologiques paraissent sans rapport avec le trajet apparent du projectile.

Les gros projectiles sont rares dans la profondeur du lobe temporal ou la fosse cérébrale postérieure, car le voisinage de centres importants a rendu la blessure souvent mortelle ; on les reneontre surtout dans les lobes frontaux et oeeipitaux. Ajoutons deux remarques :

a) Les blessures en séton tuent fréquemment et ceci dans les jours qui suivent, sinon leur guérison est très simple.

b) Gros délabrements cranio-cérébraux généralement graves, sauf au niveau du lobe frontal.

Ce sont là les principales eonstatations faites au eours de la dernière guerre et que j'ai trouvées eonsignées dans de nombreux travaux.

La neurochirurgie moderne nous a permis de mieux connaître les processus réactionnels du cerveau et leurs manifestations cliniques. L'œdème cérébral et l'hypersécrétion ventriculaire sont à la base de ees réactions.

Dans le foyer d'attrition, la nécrobiose du tissu eérébral détermine immédiatement un afflux de liquide interstitiel ; il en résulte une augmentation de la masse du eerveau qui erée un obstacle à la eirculation veineuse. Cette stase veineuse augmente à son tour le volume du eerveau. Cela réalise un eercle vicieux.

Ces phénomènes, d'abord loeaux, créent des symptômes neurologiques correspondant à la zone d'attrition ; puis, lorsqu'ils se généralisent, ils déterminent les manifestations générales d'hypertension intraeranienne dont l'aboutissant est le eoma et la mort et qui s'objectivent soit par la tension de la dure-mère, soit par le fongus souvent salutaire.

L'hypersécrétion du liquide ventrieulaire détermine par distension des cavités un trouble circulatoire analogue et agit, de plus, directement sur les parois du 3e ventricule, donc sur les centres végétatifs.

Tous les neuroehirurgiens ont fait ees constatations.

Conduite chirurgicale et technique opératoire.

Blessures sans pénétration de projectile. — La table externe est intacte ou à peine lésée, mais il existe des signes neurologiques, un état commotionnel prolongé ou des troubles végétatifs ; une seule règle :

Trépaner.

1° abrasion superficielle et nettoyage de la table externe ;

2° régularisation et suture de la plaie cutanée ;

3° taille d'un volet centré par la blessure.

Pour ce dernier on peut utiliser soit quatre trous de trépan que l'on réunit à la scie de Gigli ou à la scie circulaire électrique, soit un seul trou de trépan qui permet l'introduction de la scie verticale hélicoïdale réalisant l'ablation en bloc du volet.

Dans l'un et l'autre cas on voit les lésions de la table interne sans y avoir rien changé et on assure une réparation sans perte de substance osseuse.

Cette méthode condamne le procédé d'agrandissement progressif à la pince-gouge, procédé aveugle et mutilant.

Lorsqu'il existe une grande plaie cutanée obligeant à la taille d'un trop grand volet cutané, on aborde l'os par une incision soit rectiligne, soit cruciale, soit tripode.

Etat de la dure-mère. — Si elle est *intacte*, non tendue, de coloration normale, et s'il n'existe pas de signes neurologiques, il faut s'abstenir. Si elle est intacte mais tendue, ne battant pas, ou de coloration anormale, il faut l'inciser et généralement les tissus du foyer d'attrition cérébrale sont expulsés, ce qui ramène rapidement à la normale la tension cérébrale et ne tarde pas à faire disparaître les signes généraux de compression. L'hémostase du foyer doit être rigoureuse, méthodique, car l'attrition des vaisseaux masque souvent leur saignement. On contrôle l'hémostase veineuse par compression jugulaire. L'hémostase est assurée par électrocoagulation et pose de clips.

Dure-mère lésée. S'il ne manque pas d'esquilles à l'examen du volet osseux, la conduite est identique après régularisation de la plaie durale et fixation d'une membrane amniotique aux lèvres de la brèche pour éviter un fongus ultérieur.

S'il manque des esquilles, les rechercher avec soin et se souvenir que de champ elles sont souvent invisibles aux rayons.

Elles peuvent être profondes, parfois dans une cavité ventriculaire.

Le cône d'attrition créé par leur trajet doit être évacué à la curette mousse, légère, ce qui invite à la douceur. Cette bouillie cérébrale contenant les esquilles doit être recueillie sur compresse et les fragments osseux sont alors retrouvés facilement.

Cette toilette du trajet est facilitée par le lavage au sérum de Ringer et l'aspiration sur ouate humide.

La cheminée d'attrition parfaitement nette et l'hémostase une fois assurée, on pulvérise dans le foyer la poudre de Septoplix.

La fermeture s'effectue plan par plan en s'abstenant de drainage, qui expose à la hernie cérébrale, mécanique d'abord, infectée ensuite.

D'autre part, ce drainage nécessite des pansements fréquemment faits, mêmes soins d'asepsie que l'opération, et il risque d'aboutir malgré tout à une infection venue du dehors.

Pour la fermeture de la brèche cutanée, parfois importante, des décolle-

ments du cuir chevelu suffisent généralement après incision rectiligne et ses dérivées.

La brèche cranienne est fermée par la peau qui, en glissant, a découvert latéralement le crâne.

La galea peut être utile parfois pour fermer un volet cutané par sa face profonde (Sargent).

Blessure avec pénétration du projectile. — 2e catégorie, variété de beaucoup la plus grave. L'infection est constante : densité microbienne très grande à l'entrée ; à l'extrémité du trajet, virulence très grande du projectile.

Après étude radiologique du trajet marqué par la présence d'esquilles et à l'extrémité duquel on voit le ou les projectiles, on procède au nettoyage du cône d'attrition par curette mousse, lavage et aspiration, à la recherche minutieuse de toutes les esquilles et on procède à l'hémostase des vaisseaux pio-arachnoïdiens. L'hémostase doit être plus rigoureuse encore au voisinage des sinus. On la contrôle par compression des jugulaires, car il faut craindre l'hypertension veineuse, des vomissements ou des crises convulsives toujours possibles après l'intervention, facteurs d'hémorragies ultérieures. Nécessité d'atropiner systématiquement ces malades et de les opérer, si possible, sous anesthésie locale.

Conduite vis-à-vis du projectile : Etant donné sa virulence, l'ablation s'impose soit directement par perception au fond du cône d'attrition, soit secondairement après repérage radiologique rigoureux. Les diverses méthodes peuvent être combinées (compas de Hirtz, compas et électrovibreur, électro-aimant), ou, pour extraction en un second temps, le repéreur autostatique imaginé par Guillaume qui permet l'ablation du projectile par le trajet le plus court, le plus neutre, avec le minimum de dégât osseux, par un simple trou de trépan à peine agrandi à la pince.

Plus complexes sont les cas de blessures mixtes, faciales et craniennes. Nécessité d'une collaboration entre spécialistes et neurochirurgiens.

Qu'il s'agisse de blessures de l'orbite, du sinus frontal, de l'ethmoïde, etc..., et d'une pénétration ultérieure du projectile dans le crâne où il a terminé sa course, il importe de veiller toujours à l'isolement des deux foyers, et ceci par interposition, en fin d'intervention après nettoyage, de membranes amniotiques.

Rôle des sulfamides. — Quels que soient les soins chirurgicaux apportés, l'infection est toujours possible et règle le pronostic éloigné de toutes ces blessures. Les sulfamides représentent l'arme la plus puissante que nous puissions opposer à ce danger d'infection.

Dès l'arrivée, si le blessé peut avaler, on donne le Dagénan ; s'il n'avale pas, on l'administre par injection.

Lors de l'intervention, le Septoplix liquide à 0,8 % est laissé dans le trajet et le Septoplix en poudre au niveau des divers plans lors de la fermeture.

Dans les jours qui suivent l'intervention, le Dagénan est donné pendant 10 jours environ à dose moyenne de 2 à 3 g.

Les soins postopératoires nécessitent une surveillance attentive. Le

pouls, la température sont pris toutes les deux heures, la tension artérielle fréquemment contrôlée. On doit recourir souvent, vers le 4e et le 6e jour, à des ponctions lombaires qui ramènent un liquide puriforme aseptique traduisant la nécrobiose. Les injections de sérum hypertonique salé ou sucré sont indiquées fréquemment lorsqu'il y a œdème ; il faut proscrire l'usage du sulfate de magnésie, étant donné l'emploi des sulfamides.

Ces principes généraux doivent être appliqués en les adaptant aux types très variés de blessures, mais leur observance doit modifier considérablement le pronostic de ces lésions.

Abrégé du Rapport de M. Clovis Vincent.

Ce que je vais dire ne sera guère qu'une répétition de ce que j'ai déjà dit deux fois devant l'Académie de Chirurgie. Je pourrai donc être bref. Cependant, avant de répéter ce que j'ai déjà exposé, je désire présenter quelques observations.

Mes contradicteurs ont fait deux objections aux idées que j'ai exposées :

— la première : on a très bien soigné les blessés de la guerre 1914-1918 ;

— la seconde : on n'a pas le temps de faire ce que je propose.

A la première objection, je réponds ceci :

Je ne conteste aucunement que les chirurgiens qui ont soigné les blessés cranio-cérébraux pendant la dernière guerre ont fait pour le mieux. Ils les ont traités avec toute leur science, tout leur dévouement. Rien n'a manqué de ce qui était possible alors. Mais, depuis la dernière guerre, il est né, plutôt il s'est développé, une nouvelle branche de la chirurgie : la neurochirurgie. Cette dernière a rendu possibles des choses impossibles en 1918. Cushing nous a appris non seulement à enlever des tumeurs du cerveau, mais, d'une façon générale, à opérer dans le cerveau de telle façon qu'il ne suffit pas d'y toucher pour que le malade meure. La neurochirurgie a des procédés d'hémostase inconnus en 1918. Elle a apporté les clips, l'électrocoagulation. Elle a fait connaître les réactions, aux interventions, de la plupart des parties du cerveau. Il est hors de doute que la chirurgie cérébrale a fait d'énormes progrès depuis 1918.

Allons-nous refuser de faire profiter les blessés de guerre de ces moyens nouveaux ? Méfions-nous ! Il ne faut pas qu'on puisse dire que l'état-major de la médecine, que nous représentons, est aussi figé dans ses conceptions que réfractaire aux progrès. Souvenons-nous toujours que, dans notre pays, on a laissé passer 25 ans sans faire profiter les sujets, atteints d'une tumeur bénigne de la moelle, d'une intervention curatrice. Horsley avait enlevé la première tumeur de la moelle en 1885, Babinski a fait enlever la première tumeur de la moelle en 1911.

On a opposé aussi qu'on n'aurait pas le temps.

J'ai souvent dit déjà que le service de Santé ne peut fonctionner que si l'on tient ou que si l'on avance.

Je soutiens que si on n'a pas le temps, il ne faut pas opérer les blessés cranio-cérébraux. Il faut se borner à nettoyer la tête, à raser le malade et à placer sur sa plaie un pansement propre, saupoudré de sulfamide, puis l'envoyer à l'arrière le plus vite possible.

L'intervention chirurgicale hâtive dans les plaies du cerveau est, dans la plupart des cas, une complication des plaies de guerre.

Cela dit, j'en arrive à la technique du traitement des plaies cérébrales.

1° On a, dans le plus grand nombre des cas, au moins 36 heures pour opérer les blessés (susceptibles d'être opérés), souvent 48 heures. Je mets à part les hémorragies importantes, immédiates, les infections massives d'emblée. Mais ces manifestations ne seront pas mieux traitées en général sur-le-champ, qu'à distance ou après du temps.

2° Toutes les fois qu'on le peut, il faut faire un volet après excision de la plaie entière. On a ainsi vraiment la place pour faire une opération complète, non aveugle.

Eplucher le cerveau très profondément ; naturellement, enlever les esquilles, les corps étrangers, eschares, qui ne sont pas loin ; enlever le projectile toutes les fois que cela est possible sans grand délabrement, sinon attendre qu'une collection se forme à l'endroit où il est. On l'enlève alors en masse avec moins de dégâts que si, d'emblée, on l'avait cherché.

Faire une hémostase parfaite sans tamponnement ni drainage.

Fermeture de la dure-mère, si possible. Si la plaie cutanée n'est pas infectée, cela n'est pas aussi nécessaire que plus tard.

Fermeture soignée de la plaie en deux plans.

Si on doute de la propreté, saupoudrer la plaie cutanée de sulfamide.

Les blessés doivent guérir ainsi, s'ils n'ont que des plaies des hémisphères cérébraux ou cérébelleux qui n'ont pas encore retenti sur le tronc cérébral ; ajoutons encore, si leur état général le permet (hémorragie, état de shock) et si des troubles des fonctions cérébrales (hypotension artérielle, crise d'épilepsie partielle ou généralisée) ne viennent pas entraver la guérison.

Dans ces derniers cas, au traitement chirurgical devra s'ajouter un traitement médical.

Contre les hémorragies et l'état de shock consécutif, on luttera par une perfusion ou par une transfusion, faite, soit dès le début de l'opération, soit 4 heures au moins après la fin de l'opération. Au cours de l'opération, on ne doit point attendre que l'hémostase soit faite pour pratiquer l'injection sanguine, car une hémostase faite pour TA mx. = 8 n'est plus aussi bonne pour TA. mx = 12. Nous avons vu des opérés saigner de nouveau après une transfusion qui remonte la pression. Quatre heures après l'opération, l'ascension de la TA. mx. n'a plus les mêmes inconvénients. En général, l'hémostase des fins vaisseaux et des capillaires est déjà solide à ce moment.

Si, au cours de l'opération, on a vu qu'il existe un œdème cérébral déjà notable, on fera pratiquer des injections intraveineuses de solution hypertonique : solution hyperchlorurée, solution glucosée. Le sulfate de magné-

sie ne doit être utilisé que si on ne prescrit pas, dans le même temps, de sulfamide.

Contre l'état de shock on prescrira la strychnine à dose déjà forte (12 milligrammes) en injections sous-cutanées ou intraveineuses, des extraits surrénaux. D'après notre expérience personnelle, la syncortine est le meilleur.

Si on a déjà des crises comitiales, localisées ou généralisées, ou si on prévoit qu'il peut en exister (lésion de la région motrice), on ordonnera le gardénal, le bromure, le chloral. Dans les cas où l'on tiendrait à une action énergique et rapide, ces médicaments seront administrés en injections.

Le gardénal : en injections sous-cutanées, dix centigrammes d'abord ; puis, encore dix, si cela est nécessaire.

Nous utilisons couramment le bromure de sodium : solution à 10 %, en injections intraveineuses, pour juguler les crises jacksoniennes. Il est rare que ces crises résistent à 30 cc. (3 grammes) injectés coup sur coup ; nous allons jusqu'à 6 gr. par jour.

Le chloral est administré de la même manière : 10 centimètres cubes d'une solution à 10 % poussés en 10 minutes (1 cc. à la minute) 6 gr. par jour.

Les crises arrêtées, on continuera le traitement intraveineux à doses moins massives, ou en y associant la médication buccale.

Nous agissons de même contre l'épilepsie généralisée. On peut y ajouter la scopolamine, le pantopon.

Exceptionnellement, les crises jacksoniennes ont résisté à ce traitement (une seule fois) ; un peu plus souvent les états de mal épileptique se sont montrés rebelles.

Discussion des Rapports.

A propos de la conduite à tenir dans les plaies du crâne par projectiles de guerre, par M. Petit-Dutaillis.

S'il est éminemment souhaitable de faire profiter les blessé de guerre des progrès réalisés en neurochirurgie, encore ne doit-on pas perdre de vue les possibilités d'application de ces méthodes dans la chirurgie de l'avant. Celles-ci ne seront applicables que dans des centres spécialisés. Dans cette éventualité même, la neurochirurgie idéale ne sera réalisable en fait que pour un petit nombre de blessés, c'est-à-dire en période de calme. En cas d'offensive, on sera souvent forcé de revenir par nécessité à une technique moins parfaite, mais plus rapide, car le débit prime alors la qualité des opérations.

Quelles que soient les conditions techniques dont on dispose, une question essentielle domine le débat du choix de la technique, c'est le délai écoulé depuis la blessure. A-t-on le droit de fermer la plaie quel que soit ce délai, même après deux ou trois jours, comme l'a dit Cl. Vincent ? L'auteur s'élève contre une pareille assertion, basée, semble-t-il, sur quelques

exploits exceptionnels du temps de paix. Dans l'attente d'une expérience plus étendue des ressources nouvelles que nous offre la sulfamidothérapie, l'auteur préfère s'en tenir au délai théorique de vingt-quatre heures, les faits observés durant la dernière guerre ayant trop bien montré les désastres obtenus par la suture primitive des plaies du crâne, passé ce délai.

Blessé vu avant vingt-quatre heures. — Ainsi que les rapporteurs, Petit-Dutaillis est partisan du volet ostéoplastique pour exposer les lésions. Le volet est très souvent réalisable, et cela quel que soit l'outillage dont on dispose et quelle que soit l'affluence des blessés. C'est un incontestable progrès technique. Pour le traitement de la plaie cérébro-méningée, tout dépend au contraire du temps dont on dispose et surtout de l'outillage. Deux techniques différentes peuvent ici trouver leurs indications selon les circonstances. L'une idéale, longue, minutieuse, comporte l'exposition large du cerveau grâce à la taille d'un lambeau dural, l'excision de la plaie cérébrale au bistouri ou à l'électrocoagulation, l'ablation systématique des corps étrangers, même profonds, surtout s'ils sont d'un certain volume, opération minutieuse qui ne peut se faire qu'avec un outillage spécial et exige une hémostase rigoureuse. L'autre, adaptée aux circonstances, moins brillante mais pourtant très utile, doit se borner à exciser les lèvres de la brèche méningée et à déterger sous un courant de sérum le foyer d'attrition cérébrale pour le débarrasser des esquilles, des projectiles superficiels et des tissus détruits. Quelle que soit la méthode employée, la suture primitive du volet, en deux plans, s'impose. La suture de la dure-mère est d'importance secondaire.

Blessé vu après vingt-quatre heures. — Il est possible que l'emploi de la sulfamidothérapie rende légitime parfois la suture primitive, passé ce délai. Toutefois, on ne doit pas perdre de vue que le risque de suppuration ultérieure de ces plaies vues tardivement est grand. Donc, pas de volet osseux dans ces cas, sous peine de voir survenir l'ostéite secondaire si difficile à guérir, ostéite qui nécessite l'ablation du volet osseux. Les vieilles méthodes (excision de l'os à la pince gouge) gardent leurs avantages dans ces cas. Il en est de même pour le traitement de la plaie cérébro-méningée. L'excision du trajet ne peut que favoriser ici la dissémination de l'encéphalite débutante. La détersion simple du foyer cérébral avec fermeture partielle de la plaie cutanée reste une méthode de prudence à recommander dans ces cas, du moins pour le moment.

Traitement de quelques variétés particulières de plaies cranio-cérébrales. — Petit-Dutaillis insiste surtout sur les plaies tangentielles et celles qui intéressent le sinus frontal. Parmi les *plaies tangentielles* il en est qui s'accompagnent de perte de substance osseuse, méningée et cutanée. Dans cette variété, le cerveau est souvent lésé sur une assez grande étendue, mais avant tout en surface ; et l'on a l'impression que l'atteinte du cortex serait parfaitement curable si l'on arrivait à reconstituer au cerveau une enveloppe. Le problème est avant tout, ici, dans la réparation de la brèche cutanée. L'autoplastie ne donne pas toujours une solution satisfaisante et

il faudra parfois recourir d'emblée à des lambeaux cervicaux à pédicule tubulé pour assurer la fermeture primitive de la plaie.

Les plaies pénétrantes intéressant les sinus frontaux constituent une variété redoutable en raison du danger de méningite secondaire. Celle-ci était inéluctable par les anciennes méthodes. Le danger vient autant du sinus que du projectile dans ces cas. L'auteur insiste sur la nécessité d'aborder ces trajets indirectement de haut en bas, en pratiquant un volet frontal à pédicule temporal, seule voie d'abord qui permette de bien exposer à la fois le toit du sinus et le foyer cérébral, de traiter ce dernier, réparer la dure-mère par suture ou par greffe, de faire l'esquillectomie des parois sinusales ainsi que la destruction complète de la muqueuse à l'électro-coagulation. Cette technique nouvelle doit permettre de sauver un grand nombre de blessés de ce type.

En somme, pour la chirurgie de l'avant, on ne saurait édicter de formules rigides. Il y a des méthodes variables dont les possibilités et les indications dépendent tantôt de la nature de la blessure ou des blessures associées, de son ancienneté, de la résistance du patient, mais aussi et avant tout des circonstances militaires, ainsi que de l'affluence plus ou moins grande des blessés.

Notes et remarques, par M. Delmas-Marsalet.

M. Delmas-Marsalet présente, au nom du médecin-commandant Lafargue et en son nom personnel, quelques remarques au sujet de blessés traités au centre neurochirurgical de la IVe armée. Il confirme l'évolution rapide et heureuse que l'on doit à la technique du grand volet ostéoplastique, lorsqu'elle peut être employée. Il rapporte un cas d'abcès cérébral guéri par ponctions évacuatrices suivies d'injection de sulfamides dans la poche (Septoplix à 0,8 %). Il signale que le compas de Hirtz appliqué au repérage des projectiles intracraniens peut beaucoup gagner en précision si, au lieu de se servir des 3 boules-repères classiques, on pratique au niveau du crâne trois minuscules trépanations incomplètes dans lesquelles on place un petit morceau de plomb stérile pour la prise des clichés, et dans lesquelles il est possible de placer ensuite les pointes du compas, pendant l'opération.

M. Froment dit qu'il lui a été donné de voir par la suite le blessé dont il vient d'être question et de constater une évolution qui confirme l'exposé de M. Delmas-Marsalet.

Note sur six mois d'activité d'un Centre de Neurochirurgie d'Armée, par M. René Fontaine, associé national, avec collaboration de MM. R. Rousseaux, P. Bertrand et D. Mahoudeau, et l'aide de de MM. Cayotte, Courtine et Malraison.

1° *Plaies cranio-encéphaliques de guerre.*

Nous n'en avons pas encore opéré beaucoup, mais celles que nous avons

vues se superposent assez bien aux 3 groupes que Garcin et Guillaume vous ont récemment décrites :

a) Les plaies pénétrantes du crâne à petit pertuis externe : dans lesquelles l'orifice d'entrée peut être si petit qu'on a de la peine à reconnaître la brèche osseuse et que ces blessures ressemblent à des traumatismes fermés, sont dues, d'après notre expérience personnelle, le plus souvent à des éclats de grenade.

Les projectiles sont alors habituellement de petite taille mais très nombreux. Dans certains cas, nous en avons compté plus de 20. Malgré leur volume réduit ils peuvent pénétrer loin dans la substance cérébrale et produire de graves dégâts.

Trois de nos cas se ressemblaient beaucoup par les lésions cérébrales que nous avons observées. Dans les 3 cas, les éclats avaient pénétré dans le crâne, par le front, le sinus frontal ou l'orbite et déterminé des lésions du pôle antérieur du cerveau.

Voici, rapidement résumé, ce qui a été fait dans ces trois cas :

Observation n° 1. — Gr... Pierre, blessé par des éclats de grenade. Petit orifice d'entrée au niveau de la région frontale médiane, à 1 cm. au-dessus de la racine du nez.

Le blessé arrive au bout de 30 heures, obnubilé, dysarthrique avec légère paralysie inférieure droite. Aucun autre signe neurologique. Pouls à 48.

La radiographie que je vous montre révèle une dizaine de très petits projectiles disséminés dans les parties antérieures du cerveau, surtout à gauche.

Rousseaux opère le malade en pratiquant, par une longue incision cutanée bitemporale à la Cairns, un volet ostéoplastique frontal gauche, dépassant la ligne médiane, et pédiculisé sur la région temporale gauche.

Il trouve un foyer de contusion préfrontal gauche, entouré de petits caillots noirâtres, enlève les tissus contus qui renferment quelques débris métalliques, assure la toilette et l'hémostase du foyer et termine par une mèche formolée qu'il fait sortir par la petite brèche osseuse sus-nasale. Le volet est suturé complètement.

Le blessé a guéri très simplement sans jamais nous donner la moindre inquiétude. Il a cicatrisé *per primam*, et a récupéré complètement, tout en gardant dans son cerveau de nombreux éclats métalliques. Examiné 3 mois après sa blessure, à Lyon, par mon Maître le Pr Leriche, il se plaint actuellement de quelques céphalées et présenterait des papilles un peu floues (1).

Observation n° 2. — Lel. Gabriel a été blessé par l'éclatement d'une grenade. De nombreux projectiles de petite taille ont pénétré dans le massif facial et par les deux orbites, dans la partie antérieure du cerveau, sans toutefois provoquer de véritables plaies. Il s'agit plutôt d'un traumatisme cranien fermé.

Coma immédiat, et hémiplégie droite complète avec paralysie faciale du même côté et signe de Babinski. L'œil gauche est perdu, l'œil droit très compromis par une hémorragie intraoculaire.

D'abord jugé perdu, le blessé ne nous est transféré qu'au bout de 48 heures, une légère amélioration étant survenue dans son état.

Rousseaux l'opère par volet ostéoplastique fronto-pariétal gauche, dépassant la ligne médiane à la Cairns. Le cerveau très œdématié ne présente qu'un piqueté hémorragique et une congestion veineuse, mais aucune lésion en foyer. On ne reconnaît pas l'endroit de pénétration des projectiles, ni ne trouve aucune effraction du plafond de l'orbite.

(1) Déjà rapporté par Rousseaux à la Société de Médecine de Nancy.

Suture du volet après décompression temporale et sans suture de la dure-mère.

Après l'opération le malade reste très obnubilé pendant de longues semaines, sans jamais inspirer aucune inquiétude du point de vue vital. Ce n'est qu'après l'énucléation de l'œil gauche rempli de pus, que l'état général s'est amélioré et que le malade sortit de sa torpeur. Peu à peu il retrouve la vision de l'œil droit et, enfin, son hémiplégie régresse.

Actuellement le malade peut circuler, mais garde une démarche spasmodique.

Observation n° 3. — P..., en piochant, touche une grenade qu'il fait éclater. Il en résulte des lésions très multiples. Eclatement du massif facial. Large plaie sous-maxillaire avec fracture du maxillaire inférieur. Plaie pénétrante précordiale, plaie inguinale, plaie perforante du genou droit, etc... De nombreux éclats ont pénétré dans les deux yeux et de là dans le crâne. Les sinus frontaux sont largement ouverts et de la bouillie cérébrale sort de la paroi postérieure du sinus gauche. Le blessé, arrivé au bout de 6 heures, est opéré par Bertrand après réchauffement. La multiplicité et la gravité des blessures imposent une opération rapide. Aussi Bertrand aborde-t-il la lésion du pôle frontal gauche, à travers la brèche osseuse agrandie à la pince-gouge. La lésion cérébrale est débarrassée de ses tissus contus, nettoyée, et l'hémostase est faite. La peau est partiellement suturée. Puis on s'occupe des autres plaies.

Ce malade est mort au bout de trois jours, hyperthermique et urémique, après avoir présenté des crises tétaniques.

A l'autopsie, le foyer cérébral était en ordre. Je vous montre ici les dessins de la lésion.

De ces trois cas, très semblables par leurs lésions cérébrales, les deux premiers ont été traités par de grands volets ostéoplastiques. Ils ont parfaitement guéri. Chez le dernier blessé, on a dû se contenter d'une trépanation à la pince-gouge en raison de la multiplicité de ses plaies qui ont finalement entraîné la mort.

Nos deux premiers cas illustrent bien ce que l'on peut obtenir par la méthode du volet ostéoplastique à laquelle il n'est que juste d'attacher le nom de Th. de Martel.

Cette méthode est également indiquée dans les plaies tangentielles. En voici un exemple :

b) Plaies tangentielles :

Observation n° 4. — Sa... est blessé à 15 heures par une balle de fusil qui traverse son casque et provoque une plaie de la région fronto-pariétale gauche. Le blessé arrive à la 7e heure, lucide mais anarthrique et présentant une parésie du membre supérieur droit.

La radio montre une fracture fronto-pariétale avec pénétration de plusieurs esquilles osseuses profondément dans l'hémisphère gauche. Après excision de la plaie cutanée, Rousseaux taille un grand volet ostéoplastique fronto-pariétal gauche à pédicule temporal dépassant la ligne médiane. Ce volet permet d'aborder le foyer de contusion cérébrale d'où l'opérateur retire facilement sept fragments osseux. Un petit drainage est fait à travers la brèche osseuse due au projectile. Le volet lui-même est suturé en plusieurs plans. Après un état de shock initial, très important, suivi d'une hémiplégie droite complète, le malade a évolué très favorablement. L'aphasie et l'hémiplégie ont complètement rétrogradé. Actuellement, ce malade n'a aucune séquelle neurologique importante. Il ne lui reste qu'une petite fistulette à l'endroit de la brèche, qui est en voie de cicatrisation.

Si, dans le futur, la méthode ostéoplastique trouve vraisemblablement ses indications les plus nombreuses et les plus utiles, dans les plaies cérébrales à orifice limité et dans les tangentielles, nous estimons toutefois,

avec Guillaume et Garcin, qu'il n'en sera pas forcément de même dans les .

c) *Gros délabrements cranio-encéphaliques* : Dans ces cas la pince-gouge ne doit pas abdiquer *a priori*. Très souvent alors, le projectile aura réalisé une perte de substance suffisante pour permettre, les esquilles une fois enlevées, l'abord large du foyer cérébral.

D'autres fois, la gravité même du cas imposera la nécessité d'aller vite et de gagner du temps.

Cela ne fait aucun doute pour nous que la trépanation « à l'ancienne » n'a pas vécu et garde des indications.

Peut-être avons-nous eu tort de ne pas y avoir eu recours dans le cas suivant :

Observation n° 5.— Lu... est blessé à 22 heures par éclats de grenade. Il nous arrive au bout de 15 heures. La plaie d'entrée siège dans la région sus-auriculaire droite. Une bouillie cérébrale abondante en sort. Le malade est fébrile (39°) et comateux, mais en dehors d'une paralysie faciale discrète à droite nous ne trouvons pas de signes de localisation.

La radio montre un gros projectile qui, après avoir dépassé la ligne médiane, s'est fixé dans la région pariéto-occipitale. Quelques plus petits éclats sont irrégulièrement disséminés à droite et à gauche, et une profonde plaie cervicale complique encore la situation.

Après avoir préparé le malade comme il convient, la tension artérielle et le pouls étant bons, je crois pouvoir aborder la lésion droite par un volet ostéoplastique pariéto-occipital centré sur l'orifice d'entrée. Ce volet, taillé rapidement, met à jour un important foyer de destruction cérébrale que l'on nettoie comme d'habitude à l'aspirateur, bistouri électrique, etc... De nombreuses esquilles osseuses sont enlevées. Un petit drain est laissé, qui passe par l'orifice d'entrée préalablement régularisé.

Tout se passa très bien ; le cerveau, primitivement gonflé, s'affaisse dès qu'il est libéré de la bouillie d'attrition. L'hémostase s'est faite facilement et, en terminant, on laisse une région opératoire nette, lisse, où rien ne saigne, donc parfaitement satisfaisante. Le volet osseux est remis en place. Quant au projectile, passé du côté gauche, je l'ai suivi par sa porte d'entrée aussi loin qu'il était raisonnablement possible de le faire et que le nécessitait la chambre d'attrition. J'estimais que son ablation immédiate par une nouvelle trépanation ne s'imposait pas et devait être remise à plus tard en raison de l'état grave du malade. Je terminai donc par l'épluchage de la plaie cervicale. Le malade est mort 48 heures après l'opération avec des phénomènes pulmonaires et hyperthermiques très accusés, mais ayant présenté au cours des dernières heures une hémiparésie à droite correspondant au côté du projectile. Malheureusement il ne nous a pas été possible d'avoir l'autopsie de ce cas. Il n'en est pas moins vrai que nous nous demandons si dans ce cas une trépanation à la pince-gouge beaucoup plus rapide suivie de l'ablation du projectile par une trépanation gauche n'eût pas mieux valu. Nous serions heureux d'avoir l'avis de l'assemblée.

A tort d'ailleurs, à notre avis, on oppose actuellement la méthode moderne ostéoplastique à l'ancien procédé à la pince-gouge.

Il est indiscutable que de 1918 à maintenant la neurochirurgie a fait de très grands progrès : le bistouri électrique n'existait pas au cours de la dernière guerre ; l'aspirateur n'était guère utilisé dans cette chirurgie ; les procédés d'hémostase cérébrale connus que de quelques initiés. Et ce n'est certainement pas méconnaître l'œuvre si utile de ceux qui se sont intensément occupés des blessures cranio-encéphaliques au cours de la

dernière guerre, d'estimer qu'il soit logique de vouloir faire bénéficier les blessés du crâne des progrès réalisés dans la chirurgie des tumeurs.

Je crois que là-dessus tout le monde est d'accord : le temps cérébral d'une plaie encéphalique doit être exécuté avec les mêmes techniques et dirigé selon les mêmes principes que l'ablation d'une tumeur. Ce qu'il doit être en pratique : De Martel, Clovis Vincent, Gosset et récemment Garcin et Guillaume l'ont si magistralement exposé qu'il nous paraît inutile d'y revenir. A notre Ambulance nous suivons entièrement leurs directives, mais quelle que soit la minutie avec laquelle on s'applique à enlever la bouillie d'attrition, il y aura toujours des projectiles trop centraux pour être enlevés sans danger, des trajets trop profonds, trop irréguliers, trop au contact de « zones parlantes » pour être extirpés ou mis à plat en totalité ; et il subsistera dans ces cas le danger de complications plus ou moins tardives.

Même avec les méthodes actuelles, qui indiscutablement donneront mieux que les anciennes, nous devons donc compter avec des déchets ultérieurs, des épilepsies, des abcès. Nous pouvons cependant espérer leur diminution en nous attachant dans chaque cas à une toilette rigoureuse du foyer de contusion. Mais si l'accord paraît réalisé en ce qui concerne le temps cérébral et la nécessité d'employer les ressources de la neurochirurgie moderne, la discussion continue au sujet de l'os : volet ou pince-gouge.

Le désaccord est peut-être moins profond qu'il ne paraît. Au cours de la dernière guerre, il est indiscutable que la pince-gouge a sauvé des milliers de blessés du crâne. Il n'en est pas moins vrai qu'une perte de substance définitive du crâne constitue toujours une infirmité gênante et parfois une infirmité grave qu'il vaut mieux éviter.

Le volet ostéoplastique est donc indiscutablement la méthode de choix qui donne des guérisons de qualité supérieure à celle de la trépanation définitive, mais celle-ci peut être une *méthode de nécessité* quand il s'agit, dans l'intérêt vital du malade, de gagner du temps, ou lorsque le projectile par lui-même a déterminé une perte de substance étendue.

Il faut donc savoir s'adapter aux circonstances et appliquer, suivant les cas, l'une ou l'autre méthode.

C'est le mérite de Th. de Martel d'avoir montré que le volet ostéoplastique de chirurgie de guerre est plus souvent réalisable qu'on ne le pensait. Nous sommes entièrement de cet avis et sommes heureux d'avoir pu apporter à l'appui de cette opinion les quelques cas que nous venons de signaler.

Quoi qu'il en soit, que l'on adopte le volet ostéoplastique ou la trépanation définitive à la pince gouge, il est certain et indiscutable que la lésion cérébrale largement mise à nu doit être traitée comme nous venons de le rappeler. Il faut faire le plus tôt possible et d'emblée la « bonne opération » et Clovis Vincent a bien raison de dire qu'en matière de chirurgie nerveuse une opération ratée ne se rattrape jamais ou presque.

En voici un exemple :

Observation n° 6. — Le... est blessé par deux balles de shrapnell dans la région pariéto-occipitale droite. Une première balle a traversé le cerveau de part en part et s'est logée dans le pariétal gauche, où on la sent incrustée dans l'os sous la peau. La seconde se trouve également à gauche, au-dessus du rocher.

Le blessé a été opéré le soir de sa blessure, du côté droit. On s'est contenté d'agrandir un peu l'orifice d'entrée sans toucher à la lésion cérébrale elle-même ; il en est résulté une grosse suppuration et un fongus cérébral sphacélique qui fait saillie à travers la brèche osseuse trop petite.

Le blessé nous arrive le 22 octobre (température à 40°), aveugle, comateux, hémiparésié à gauche et complètement émacié. Après quelques jours de traitement général, j'agrandis la brèche osseuse et ouvre un volumineux abcès cérébral.

Amélioration pendant quelques semaines, puis mort le 26 novembre 1939.

A l'autopsie, le lobe pariéto-occipital droit est complètement détruit. A gauche, cinq abcès métastatiques sont plus ou moins encapsulés dans la région fronto-pariétale. Ces abcès ne sont pas au contact des balles de shrapnell ; l'un s'est rompu dans le ventricule et a déterminé la mort.

Quant à notre mortalité, elle est jusqu'ici de 40 % si nous comptons tous les cas, même ceux arrivés mourants et les polyblessés morts d'autres lésions, et de 20 % en ne retenant que ceux pour lesquels la lésion cérébrale a été la véritable cause de la mort.

2° *Fractures fermées du crâne d'origine accidentelle.*

Depuis le début de la guerre nous avons observé un nombre assez considérable de fractures du crâne, d'origine accidentelle :

Des accidents d'automobile ou des chutes de grenier en furent le plus souvent responsables.

Tantôt la fracture du crâne constituait à elle seule toute la lésion, tantôt elle était associée à d'importantes plaies de la face.

Du point de vue osseux, il s'agissait le plus souvent de fractures irradiées de la voûte à la base qui nous arrivaient en état de commotion cérébrale plus ou moins marquée.

Souvent très visibles à la radiographie, les traits de fracture sont d'autres fois difficiles à mettre en évidence.

Fréquemment, il n'y a d'ailleurs aucune corrélation entre la gravité des lésions cérébrales et l'importance des constatations radiographiques. Nous n'insisterons pas sur la symptomatologie de nos cas.

Quant à la thérapeutique : nous avons été très réservés d'indications opératoires, estimant qu'un état commotionnel ne justifie jamais à lui seul une intervention, fût-elle décompressive ; l'opération, par contre, s'impose quand à un moment quelconque de l'évolution apparaissent des signes focaux, ou quand, après un intervalle libre, surviennent des symptômes d'hypertension intracranienne traduisant une compression cérébrale.

Dans l'appréciation des indications opératoires, la bradycardie notamment, si souvent donnée comme signe d'alarme, nous est apparue de peu de valeur. Dans les états commotionnels purs, elle est banale et persiste

longtemps ; elle ne suffit pas à elle seule à poser une indication suffisante d'opérer. Habituellement elle disparaît lentement au bout de quelques semaines et bien après la disparition du coma et de la torpeur.

Le ralentissement du pouls n'acquiert une importance que s'il s'ajoute à d'autres signes.

En posant donc des indications opératoires très strictes, nous avons pu abaisser à 17 % le chiffre des malades opérés. Nous reviendrons plus loin sur ces cas.

Les malades non opérés, c'est-à-dire 83 % de nos fracturés du crâne, ont simplement été maintenus au repos absolu au lit. Une surveillance étroite de jour et de nuit a été exercée grâce à laquelle nous n'avons jamais eu à regretter notre thérapeutique expectatrice et abstentionniste.

Nous avons été également très réservés de ponctions lombaires que nous n'avons pratiquées qu'avec des indications précises : céphalées, réaction méningée, etc...

Nous n'avons perdu aucun de ces malades. Tous ont guéri très simplement, certains gardant comme séquelles des paralysies des 3e, 6e, 7e ou 8e nerfs craniens. L'un d'eux présente de l'ataxie frontale typique.

Dans un cas de paralysie faciale apparue au 5e jour et demeurée totale au bout de 1 mois 1 /2, nous avons enlevé le ganglion cervical supérieur et obtenu un résultat parfait.

Pour éviter le plus possible les syndromes postcommotionnels subjectifs si ennuyeux, nous conseillons de maintenir tous les commotionnés au lit pendant au moins *un mois* et plus longtemps encore, si, au premier lever, des céphalées apparaissent.

Dans les 17 % *des cas opérés*, l'indication d'intervention avait été donnée par des signes focaux (aphasie, paralysie, parésie des membres), de l'épilepsie bravais-jacksonienne ou une obnubilation progressive après intervalle libre, ou encore une stase débutante.

Nous avons trouvé dans ces cas, soit des hématomes, extra ou intraduraux, soit des foyers de contusion entourés d'infiltrations ecchymotiques.

Chez trois malades, arrivés tardivement et en mauvais état, nous n'avons fait qu'une trépanation définitive à la fraise, élargie à la pince gouge, en partant d'une fissure dans l'os. Ces trois malades ont guéri, sans aucune séquelle, et ont récupéré très rapidement.

Mais là encore, chaque fois qu'on le peut, le volet osseux nous paraît indiscutablement supérieur. Il est indiqué, lorsqu'on a pu obtenir, avec un état général suffisant, une localisation précise, soit par la clinique seulc, soit à l'aide de l'encéphalo-ou de la ventriculographie.

Voici trois exemples montrant ce que l'on peut obtenir par cette méthode :

Observation n° 7. — Adjudant B..., chute de bicyclette le 17 novembre 1939. Obnubilation progressive. Arrivé le 4e jour. Anarthrie certaine, paralysie faciale droite, parésie légère des membres supérieurs et inférieurs droits. Crises d'épilepsie Bravais-Jacksonienne subintrantes à droite. Le diagnostic s'impose de lésion à gauche : aussi Bertrand pratique-t-i lune large trépanation fronto-pariéto-occipitale gauche. Assez volu-

mineux hématome intradural. Foyer de contusion dans la région frontale ascendante où un vaisseau saigne. Hémostase. Suture de la dure-mère. Suture pariétale.

Après l'opération disparition très rapide de l'anarthrie et des phénomènes parétiques. Guérison complète sans séquelles.

Observation n° 8. — M... frappé par une grosse bûche de bois dans une collision de camions. Perte de connaissance immédiate. Paralysie faciale gauche. Parésie du bras gauche. Crise Bravais-Jacksonienne à gauche.

Je l'opère 6 heures après l'accident. Fracture esquilleuse fronto-pariétale gauche avec grandes fissures antérieure et postérieure.

Large volet fronto-pariéto-occipital. Hématome intradural d'importance moyenne. Foyer de contusion superficielle du cerveau qui saigne encore et dont je fais l'hémostase. Suture de la dure-mère. Régularisation des esquilles osseuses. Remise en place du volet. Guérison très simple et récupération complète.

Observation n° 9. — F... Chute de cheval le 27 février 1940. Perte de connaissance très passagère. Otorragie droite abondante.

Reprend connaissance très vite. Pendant quelques jours va bien, mais reste un peu obnubilé. Réaction méningée nette. Inclinaison latérale gauche de la tête. Liquide céphalo-rachidien normal. Le 9e jour, crise d'épilepsie généralisée. Brusque accès de température. Obnubilation profonde. Pas de signe de localisation en dehors d'un très léger trouble facial gauche.

Après ponction ventriculaire, je lui fais une large trépanation fronto-pariéto-occipitale droite. Hématome intradural volumineux. Aucun vaisseau ne saigne plus. Après ablation de l'hématome, je ferme complètement.

Le malade guérit très simplement.

Des résultats parfaits ont donc été obtenus dans ces trois cas, grâce à la méthode ostéoplastique qui a permis un accès très large sur la lésion et qui a guéri ces malades sans perte définitive de substance.

Quand aucune localisation n'est possible — et il ne faut jamais oublier que même des signes aussi précis que l'hémiplégie peuvent tromper et correspondre non pas à l'hémisphère controlatéral mais à celui œdématié du même côté — les petites couronnes de trépan exploratrices, telles que les recommande Clovis Vincent, sont très utiles.

Quant à la mortalité de ces cas, elle s'établit comme suit : En tenant compte de tous les cas, la mortalité est de 42 % calculée sur l'ensemble des cas opérés pour fractures du crâne ; de 9 % sur l'ensemble des fractures du crâne observées ou traitées à l'ambulance.

Parmi les cas opérés et décédés qui figurent dans cette statistique, se trouvent :

1° *une fracture occipitale* arrivée au bout de 4 heures et saignant abondamment d'une plaie postérieure. Le blessé en coma complet, avec 40° et des contractures généralisées, a succombé quelques minutes après l'opération, qui, entreprise pour arrêter l'hémorragie, n'a pu être achevée en raison de la gravité du cas.

A l'autopsie, il y avait un vaste enfoncement occipital avec hémorragie en nappe des deux hémisphères et de la base.

2° *deux vastes contusions cérébrales bilatérales* ayant tout juste subi des trépano-ponctions exploratrices. Les blessés ont succombé à l'importance de leurs lésions.

Ces trois cas étaient certainement au-dessus des ressources de la thérapeutique.

Si on en fait abstraction, notre mortalité tombe à 10 %. Elle fut de 14 % par les fractures du crâne associées à d'importantes lésions de la face et des membres.

En somme, dans les fractures fermées du crâne d'origine accidentelle, il faut être très réservé d'indications thérapeutiques.

Tant qu'il s'agit d'états commotionnels purs, la plupart des commotionnés guérissent sans intervention, même sans ponctions lombaires. Celles-ci ne sont nécessaires qu'exceptionnellement. La thérapeutique expectatrice et abstentionniste impose, par contre, une surveillance très étroite de ces malades dont la situation peut se compliquer d'un moment à l'autre. Il faut donc que le chirurgien soit prêt à les opérer à tout instant.

En effet, si la majorité des malades atteints de fracture du crâne avec lésions cérébrales guérissent spontanément, il y en a d'autres, 17 % dans notre statistique, chez lesquels l'existence d'un hématome intradural ou d'un foyer localisé de contusion cérébrale, nécessite une intervention plus ou moins précoce. Celle-ci seule peut alors être salvatrice, et il s'agit, par une surveillance étroite, de ne pas laisser passer le moment opportun.

La symptomatologie de ces complications est trop connue pour qu'il soit nécessaire de la rappeler ici. En ce qui concerne l'hématome intradural tardif, mentionnons que dans un de nos cas il s'est manifesté, pendant quelques jours, uniquement par une réaction méningée jointe à l'inclinaison de la tête sur le côté opposé à la lésion. Ce signe peut donc avoir une certaine valeur.

Quand on se décide à opérer, la large découverte de la lésion par un volet ostéoplastique me paraît le procédé de choix. Mais en cas d'extrême urgence, une trépanation définitive à la pince-gouge peut sauver le malade.

Les couronnes de trépanations exploratrices conviennent aux cas où le diagnostic de localisation est demeuré incertain.

Commotion et hémorragies cérébrales d'origine traumatique,

par MM. Alajouanine et Thurel.

Bien que, jusqu'à présent, les traumatismes cranio-cérébraux (1) l'emportent par le nombre sur les blessures par projectile, ils doivent céder le pas à ces dernières dans nos préoccupations. Aussi ne ferons-nous état, ici, que des troubles qui sont communs aux traumatismes cranio-cérébraux et aux blessures de guerre ; il en est ainsi de la commotion cérébrale.

La commotion cérébrale, qui occupe la première place parmi les complications des traumatismes craniens, puisque c'est d'elle surtout que dépendent, non seulement le pronostic immédiat, mais également le pronostic

(1) R. Thurel. *Traumatismes cranio-cérébraux*. Masson, 1940.

éloigné, manque souvent dans les blessures par projectile, tout au moins dans sa forme généralisée avec perte de connaissance ; seuls les projectiles qui arrivent obliquement ou tangentiellement par rapport à la boîte cranienne se compliquent de commotion cérébrale généralisée.

Ce qui compte en effet, dans la genèse de la commotion cérébrale, ce sont, d'une part, le retentissement sur le cerveau des vibrations de la boîte cranienne, qui sont plus intenses lorsque celle-ci a résisté au choc, d'autre part, autre conséquence du choc, le mouvement communiqué brusquement à la masse cérébrale et arrêté de même par les parois du crâne ; et de fait, les lésions sont au maximum dans la région sous-jacente au choc et là où se fait sentir le contre-coup.

Si les blessures du cerveau par projectile ne s'accompagnent que rarement de commotion cérébrale généralisée, il semble bien qu'elles se compliquent de lésions commotionnelles localisées aux régions avoisinantes.

Quoi qu'il en soit, la question qui se pose avant tout est celle du substratum physio et anatomo-pathologique de la commotion cérébrale. Contrairement à l'opinion généralement admise, l'action du choc ne semble pas retentir directement sur les cellules et les fibres nerveuses ; c'est le tonus vaso-moteur périphérique des vaisseaux cérébraux qui est inhibé par le choc, d'où il résulte une vaso-dilatation paralytique et une stase sanguine qui rend parfaitement compte de la suppression immédiate des fonctions cérébrales.

Le trouble circulatoire qui est à la base de la commotion cérébrale est réversible ; tout peut donc rentrer dans l'ordre ; mais bien souvent il se complique de lésions.

Les lésions commotionnelles sont constituées par des hémorragies qui siègent dans le cortex cérébral, notamment dans la substance grise, où elles sont disséminées en grand nombre. Beaucoup d'entre elles restent cantonnées dans les espaces périvasculaires des vaisseaux qui leur donnent naissance ; d'autres ont rompu la gaine périvasculaire et envahi le tissu cérébral, mais il est rare qu'elles atteignent individuellement ou par confluence un gros volume, car elles évoluent aussitôt vers l'espace sous-arachnoïdien ; quelques fusées de sang pénètrent dans la substance blanche corticale, mais peu profondément. Il n'y a rien là qui puisse être comparé avec les hémorragies postapoplectiques qui occupent le centre ovale, sont massives, dilacèrent la substance blanche et évoluent dans la direction du ventricule latéral, dont la paroi se laisse facilement effondrer, d'où inondation ventriculaire (1).

Les hémorragies postcommotionnelles sont rarement limitées à la partie de la convexité cérébrale qui correspond à la région traumatisée. En règle générale, il en existe d'autres à distance, notamment au niveau

(1) Alajouanine et Thurel. La pathologie de la circulation cérébrale. Rapport, fait à la XV[e] Réunion neurologique internationale. *Revue neurologique*, 1936, LXV, n° 6, p. 1276-1358.

Alajouanine, Thurel et Hornet. Contribution à l'étude des hémorragies cérébrales, d'après 30 observations anatomo-cliniques. *Revue neurologique*, 1936, LXV, n° 6, p. 1388-1400.

de la base du cerveau, où les lésions occupent la face orbitaire du lobe frontal et le pôle antérieur du lobe temporo-sphénoïdal et sont d'ordinaire bilatérales ; le pied de la protubérance et la calotte de la protubérance et des pédoncules cérébraux peuvent être le siège de petites hémorragies, qui sont ici toujours bilatérales.

Le siège cortical, la bilatéralité et la prédilection des hémorragies pour certaines régions, tiennent à ce que le traumatisme, agissant du dehors, retentit surtout sur le réseau vasculaire cortico-pie-mérien, d'une part dans la région sous-jacente au choc, d'autre part là où le contre-coup se fait sentir, dans les parties du cerveau qui sont au contact de la base du crâne : face orbitaire du lobe frontal, pôle antérieur du lobe temporo-sphénoïdal, protubérance.

A propos des hémorragies du tronc cérébral, une discrimination doit être faite entre les hémorragies multiples et bilatérales, disséminées dans le pied de la protubérance et dans la calotte de la protubérance et des pédoncules cérébraux et qui relèvent à n'en pas douter du contre-coup, et les petites hémorragies isolées de la calotte pédonculaire qui peuvent être le fait d'une compression par un hémisphère cérébral œdématié et engagé par la partie interne du lobe temporal dans l'orifice circonscrit par la tente du cervelet.

Les hémorragies traumatiques ne vont pas en effet sans engendrer des réactions œdémateuses du cerveau qui font toute la gravité de la commotion cérébrale.

Si tel est le substratum physio- et anatomo-pathologique de la commotion cérébrale, tous les espoirs thérapeutiques sont permis.

Les perturbations circulatoires initiales, qui sont parfois spontanément réversibles, sont susceptibles, sous l'influence d'un traitement physiopathologique approprié, de l'être plus souvent et surtout plus précocement, avant que des dégâts irréparables ne se soient produits.

Si nous ne pouvons pas grand'chose contre les hémorragies, qui d'ailleurs ne semblent pas graves par elles-mêmes, il n'en est pas ainsi contre la réaction œdémateuse, qui constitue le principal facteur de gravité. Il ne saurait être question d'intervenir sur les hémorragies traumatiques, du fait de leur petitesse et de leur dissémination en des points éloignés ; tout au plus peut-on, lorsque au cours de la trépanation exploratrice, on découvre une zone hémorragique, rompre la pie-mère là où elle est infiltrée de sang dans le but de donner une issue à celui-ci et, dans une certaine mesure, à la matière cérébrale altérée, ce qui diminue d'autant le volume du cerveau et peut-être aussi la réaction œdémateuse. Cela peut suffire en cas de lésions localisées, mais que les foyers hémorragiques soient multiples et les réactions œdémateuses importantes, il ne faut pas hésiter à tailler un large volet fronto-pariétal droit et à maintenir celui-ci entr'ouvert pour faire de la place au cerveau et atténuer ainsi les fâcheux effets de l'œdème.

Reste le problème du diagnostic. La commotion cérébrale ne fait aucun

doute lorsque le blessé a perdu connaissance immédiatement après le traumatisme ; mais que le coma se prolonge outre mesure, et la question se pose de savoir s'il s'agit d'une commotion qui guérira d'elle-même ou bien d'une commotion qui s'est compliquée d'hémorragies et d'œdème du cerveau ou à laquelle s'est surajouté un hématome extradural ou un hématome sous-dural, toutes ces lésions relevant de la neurochirurgie. Souvent d'ailleurs les lésions sont multiples et variées.

Si la commotion cérébrale avec perte de connaissance masque dans une certaine mesure les autres complications, les lésions commotionnelles localisées, qui se traduisent par des crises d'épilepsie ou un état confusionnel et n'aboutissent que secondairement au coma, risquent fort d'être confondues avec un hématome extradural.

Devant ces problèmes, la clinique nous laisse dans l'incertitude ; aussi est-il nécessaire, dès que la situation s'aggrave, de recourir de façon systématique à la pratique des trous de trépan explorateurs, qui nous permettent de préciser la nature et le siège des lésions et constituent d'ailleurs la premier temps de l'intervention.

Voici maintenant quelques documents anatomo-cliniques :

Obs. 1. — Gilbert, âgé de 48 ans, subit le 10 juillet 1934, à 16 h. 30, un traumatisme cranien et présente aussitôt une crise d'épilepsie convulsive généralisée avec morsure de la langue et miction involontaire.

Conduit immédiatement à l'hôpital de Bicêtre, il est examiné à 17 heures par l'interne de garde : il a repris connaissance et se plaint de céphalée ; on constate dans la région temporo-pariétale droite un hématome sous-cutané qui correspond à une fracture sous-jacente.

A 18 h. 30, l'état s'est modifié : après de fréquents bâillements, le malade est devenu somnolent, le pouls est à 48 ; l'examen met en évidence un signe de Babinski bilatéral, la ponction lombaire donne un liquide hémorragique et hypertendu (70 en position couchée). Très rapidement c'est le coma, de plus en plus profond ; les membres, d'abord contracturés, deviennent flasques. A 21 h. 30, le pouls est à 130, la température à 39°2 et le malade meurt à 21 h. 45, c'est-à-dire cinq heures et demie après le traumatisme.

A l'autopsie, on constate dans la région moyenne de l'hémisphère cérébral droit, de part et d'autre de la scissure de Sylvius, plusieurs petits foyers hémorragiques cortico-sous-corticaux : chacun d'eux est constitué par une multitude de petites hémorragies, disposées en éventail dont la base correspond à la surface du cerveau. L'espace sous-arachnoïdien est rempli de sang provenant des hémorragies du cortex.

La réaction œdémateuse de l'hémisphère cérébral droit est importante et il en est résulté un engagement du lobe temporal dans l'orifice circonscrit par la tente du cervelet.

Le tronc cérébral est également le siège de petits foyers hémorragiques qui sont disséminés dans la calotte des pédoncules cérébraux et de la protubérance et dans le pied de celle-ci ; on trouve encore une hémorragie dans le pédoncule cérébelleux moyen droit.

Obs. 2. — Carlier Edmond, âgé de 74 ans, nous est amené le 2 mars 1935 dans un état de torpeur telle que tout interrogatoire est impossible et que nous resterons dans l'ignorance la plus complète sur les conditions d'apparition des troubles. L'examen met en évidence un tremblement parkinsonien de la main droite, une hypertonie des membres, une hyperréflectivité tendineuse généralisée, un signe de Babinski bilatéral.

La tension artérielle est de 19-9.

La température est aux environs de 39° et restera à ce niveau jusqu'à la mort qui survient le 11 mars.

Nous avons eu la surprise de découvrir à l'autopsie un gros hématome extradural dans la région temporo-pariétale gauche, ce qui nous autorise à admettre que notre malade a subi un traumatisme et que celui-ci a porté sur le côté gauche de la tête. Par ailleurs, il existe en divers endroits du cerveau des hémorragies cortico-sous-corticales et sous-arachnoïdiennes, notamment dans la région sous-jacente à l'hématome extradural, dans le lobe temporal gauche, au-dessous de la scissure de Sylvius qui est elle-même remplie de sang.

Moins importantes sont les autres hémorragies, celles du pôle du lobe temporo-sphénoïdal gauche, celles de la face inférieure du lobe temporal droit et celles de la face orbitaire du lobe frontal droit.

Obs. 3. — Point... Alphonse, âgé de 37 ans, est transporté par Police Secours à l'Hôpital de Bicêtre le 22 mai 1939, à 13 heures ; il avait été trouvé dans la rue sans connaissance.

On se rend compte qu'il s'agit d'un état de mal épileptique ; les crises convulsives sont généralisées et se répètent toutes les cinq minutes environ et, dans leur intervalle, le malade ne reprend pas connaissance : son facies est violacé et sa respiration stertoreuse ; ses vêtements sont souillés par les urines.

L'examen met en évidence une mydriase et un signe de Babinski bilatéral, une morsure de la langue et un hématome sous-cutané dans la région temporale droite. En quelques heures, la température passe de 37 à 39°.

La thérapeutique n'apporte aucun changement à cet état de mal épileptique, qui se prolonge jusqu'à la mort du malade à 22 heures.

L'autopsie confirme l'existence d'un vaste hématome sous-cutané occupant les régions temporale et occipitale droites ; mais on ne découvre aucune fracture.

Les espaces sous-arachnoïdiens péricérébraux sont remplis de sang qui provient d'hémorragies corticales ; celles-ci sont nombreuses et réparties en diverses régions : on en trouve non seulement dans le cortex de la face externe du lobe temporal droit, c'est-à-dire dans la région sous-jacente au traumatisme dont la réalité et le siège nous sont donnés par la présence de l'hématome sous-cutané temporo-occipital droit, mais également à distance, au niveau de la base du cerveau, où les hémorragies occupent le pôle antérieur du lobe temporo-sphénoïdal et la face orbitaire du lobe frontal, et ceci des deux côtés, mais de façon inégale les hémorragies étant plus importantes du côté droit que du côté gauche.

Le tronc cérébral est exempt d'hémorragies.

L'examen des différents organes thoraco-abdominaux ne révèle rien d'anormal.

Obs. 4. — Cout... Lucien, âgé de 50 ans, est amené à l'hôpital de Bicêtre dans la soirée du 26 mai 1939, dans un état qui ne permet pas d'obtenir de renseignements sur la date et les conditions d'apparition des troubles qu'il présente.

Prostré, il répond cependant aux questions, mais de façon inintelligible, ce qui tient à ce que sa voix est trémulente ; le tremblement des mains, le facies congestif avec varicosités des pommettes, en imposent au premier abord pour des troubles d'origine éthylique.

Le lendemain matin, la température, qui était de 38°8 la veille, est à 40°2, et atteindra le soir 41°.

L'hypothèse d'une complication pulmonaire n'est pas vérifiée par l'examen.

Le 28, le malade est dans le coma mais réagit cependant aux excitations cutanées ; la température est à 40°5, et le pouls à 120 ; la respiration est rapide (40 à la minute) et prend par moments le rythme de Cheyne-Stokes, le visage est cyanosé. Toujours rien aux poumons, mais l'examen met en évidence des signes méningés (raideur de la nuque, Kernig) et la ponction lombaire ramène un liquide sanglant, riche en albumine (2 gr. pour 1000 avec le tube de Sicard, 5 gr. 80 avec la méthode néphélométrique).

Les urines contiennent 3 gr. d'albumine par litre et le sang 0 gr. 65 d'urée.

Le 29, la température est toujours aux environs de 40 : la prostration n'est plus aussi

profonde et on obtient du malade quelques réponses, mais celles-ci sont toujours inintelligibles. Le fond d'œil est normal des deux côtés.

Le 30, l'état s'est encore amélioré quelque peu : température à 39°, obnubilation moindre ; mais le malade meurt dans la nuit.

L'autopsie met en évidence une fracture de l'occipital et dans l'hémisphère cérébral gauche des hémorragies cortico-sous-corticales siégeant à distance de la région traumatisée, d'une part dans le pôle antérieur du lobe temporo-sphénoïdal, d'autre part dans la partie orbitaire du lobe frontal.

La pointe et la partie inférieure du pôle antérieur du lobe temporo-sphénoïdal sont recouvertes d'une épaisse nappe sanguine sous-arachnoïdienne et sont farcies d'une multitude d'hémorragies.

Dans le lobe frontal, les hémorragies sont plus importantes, envahissant la substance blanche sur une assez grande profondeur et l'espace sous-arachnoïdien en maints endroits.

Il n'y a pas d'hémorragies, ni dans l'hémisphère cérébral droit, ni dans le tronc cérébral.

Obs. 5. — Le soldat Mart... René arrive à l'hôpital Dominique Larrey le 5 septembre 1939 à 16 heures avec le diagnostic du mal comitial. Il venait en effet de faire, en présence de témoins, une crise convulsive généralisée avec morsure de la langue. A son entrée, le malade est encore obnubilé, il s'agite, se tourne sur le côté pour cracher le sang qui encombre sa bouche. Peu après se produisent de nouvelles crises convulsives généralisées, qui se succèdent de façon subintrante jusqu'à 22 heures.

En l'absence de tout renseignement sur les circonstances d'apparition de ces crises, le médecin de garde s'en tient au diagnostic d'état de mal épileptique et ordonne un lavement de 0 gr. 30 de gardénal. Les crises s'arrêtent, le malade reprend connaissance et même est capable de se lever pour ses besoins.

A 2 heures du matin, au moment de l'alerte, alors que ses voisins étaient déjà partis, il s'est levé, mais est tombé au milieu de la salle, où on le retrouve à la fin de l'alerte.

Nous examinons le malade le 6 septembre à 11 heures. Il est inconscient, mais n'est pas dans le coma ; il fait avec son membre supérieur droit des mouvements automatiques. Le membre supérieur gauche reste inerte ; il est paralysé ainsi que l'hémiface gauche qui ne réagit plus à la pression en arrière de la mâchoire inférieure ; il existe même une tendance à la déviation de la tête et des yeux vers la droite. Par ailleurs, on constate une réaction méningée : raideur de la nuque, Kernig, Babinski bilatéral.

Un examen plus complet met en évidence du côté droit, d'une part la présence de sang dans le conduit auditif externe dont la paroi est décollée, ce qui rend impossible l'exploration du tympan, d'autre part une ecchymose rétro-auriculaire et une contusion du cuir chevelu dans la région occipitale. Nul doute que ce malade n'ait été victime d'un traumatisme cranien, compliqué d'une fracture occipitale irradiant vers la mastoïde et le conduit auditif externe et que les manifestations cérébrales ne soient le fait d'hémorragies, et tout porte à croire qu'il s'agit d'hémorragies cérébro-méningées.

Etant donné que le malade n'a pas présenté de nouvelles crises comitiales depuis la nuit, qu'il conserve une activité automatique (mouvements du membre supérieur droit, déglutition des liquides), que le pouls est à 100 et la température à 38°, on décide d'attendre ; mais le retour des crises convulsives généralisées à 12 et 14 heures, l'accentuation de l'hémiplégie gauche et l'élévation de la température d'une part, l'incertitude du diagnostic clinique quant à la nature et à la localisation des lésions et la possibilité d'un hématome extradural d'autre part, nous obligent à intervenir.

Un trou de trépan explorateur dans la région temporale droite permet de nous assurer que l'espace extradural ne contient pas de sang ; la dure-mère laisse deviner par transparence la présence de sang noirâtre dans l'espace sous-dural ; mais après incision de la dure-mère, on s'aperçoit qu'il ne s'agit que d'une mince couche de caillots. Nul doute, dans ces conditions, que les lésions principales ne soient intracérébrales, et de fait, comme nous avons pu nous en rendre compte après avoir agrandi à la pince gouge

le trou de trépan, l'espace sous-arachnoïdien est rempli de sang et le cortex cérébral est le siège d'infiltrations hémorragiques.

Nous nous sommes contentés de rompre la pie-mère pour donner issue au sang ; d'ailleurs, l'instrumentation dont nous disposions ne permettait pas de faire plus.

Le malade est mort le lendemain dans l'après-midi sans savoir repris connaissance et avec 41° de température.

L'autopsie nous apporte confirmation de la fracture occipito-temporale droite. On ne trouve rien en dehors de la dure-mère, ni d'un côté ni de l'autre, et seulement quelques caillots dans l'espace sous-dural droit ; par contre, le cerveau est le siège de multiples hémorragies cortico-sous-corticales, non seulement dans le lobe temporal droit, mais également dans le pôle occipital gauche ; le sang qui remplit les espaces sous-arachnoïdiens provient des hémorragies du cortex cérébral.

Nous ne saurions trop souligner l'uniformité du tableau clinique qui est presque aussi grande que l'uniformité des constatations anatomo-pathologiques.

Outre son uniformité, le tableau clinique n'offre rien de bien particulier, et, lorsque l'étiologie traumatique est connue, il doit à lui seul permettre de soupçonner la nature des lésions responsables, sans toutefois apporter la certitude. Malheureusement, en l'absence de commémoratifs et si on ne la recherche pas de façon systématique, l'origine traumatique des troubles cérébraux peut être méconnue pendant la vie.

Dans les cas où nous possédons des précisions sur le mode de début, celui-ci est marqué par des crises d'épilepsie généralisée, soit crises subintrantes, soit crises plus ou moins espacées dans l'intervalle desquelles le malade reprend connaissance, tout en restant obnubilé et confus ; assez rapidement d'ailleurs s'installe un coma progressif.

Dans deux cas, la symptomatologie se réduit à un état confusionnel et à un coma progressif, mais on ignore quand et comment le mal a débuté.

L'élévation de la température est de règle ; très rapidement elle atteint et dépasse 39°.

A l'examen neurologique, on ne trouve pas en général de signes de localisation : dans un de nos cas cependant, il existe une hémiplégie gauche avec tendance à la déviation de la tête et des yeux vers la droite ; le malade de l'observation 2 présente un tremblement parkinsonien droit, mais on ne doit pas en faire état, car il se peut fort bien que ce soit là une manifestation antérieure au traumatisme. Par contre, il est fréquent de constater de la raideur de la nuque, une hypertonie des membres, un signe de Babinski bilatéral.

Dans tous les cas où elle a été pratiquée, la ponction lombaire a ramené un liquide hémorragique.

L'évolution est rapidement mortelle : la survie n'a été que de 5 h. 1/2, 9 heures, 2 jours, dans les cas avec épilepsie ; elle a été plus longue, 4 jours et 9 jours, dans les cas avec état confusionnel, torpeur et coma progressif.

Séance du 11 avril (matin).
Présidence de M. Pierre MOCQUOT.

II. — LA CONDUITE A TENIR EN PRÉSENCE DES TRAUMATISMES ATTEIGNANT LA MOELLE

Rapporteurs : MM. Barré et Arnaud.
Discussion : M. Rouhier.
M. Leriche.
M. André-Thomas.
M. Haguenau.
M. Guillain.
M. Tournay.
M. Fontaine.

Rapport par MM. J.-A. Barré et Marcel Arnaud.

Par traumatismes atteignant la moelle on doit naturellement entendre ceux qui lèsent, isolément ou en même temps : la moelle, ses racines, ses enveloppes, son étui osseux.

En temps de guerre, la plupart de ces traumatismes sont produits par des projectiles : éclats d'obus ou balles.

Mais un assez grand nombre de paraplégies par lésions intramédullaires (hémorragiques ou autres) s'observent à la suite de chocs directs ou de déflagration proche d'un obus de gros calibre ; et l'on a déjà vu pendant ces derniers mois quelques paraplégies par éclatement de mine.

Enfin, on voit en temps de guerre, et en nombre fortement accru, semble-t-il, les mêmes traumatismes du rachis qu'en temps de paix, c'est-à-dire les fractures, luxations et commotions avec leurs complications médullaires de types variés.

C'est l'ensemble de ces traumatismes, devant lesquels le médecin aux armées va se trouver, que nous devons considérer.

Nous allons donc essayer, en utilisant nos souvenirs cliniques et chirurgicaux de l'autre guerre et de l'après-guerre, de fixer les lignes générales de la conduite à tenir pour réaliser le triple objectif qui s'impose présentement :

1° *relever* le plus possible de blessés de la moelle ,

2° les *transporter* sans aggraver leur état, et

3° les *traiter* sans perdre de temps et sans faire d'erreur, en utilisant pour le mieux les ressources cliniques et chirurgicales, qui vont pouvoir s'associer dans d'excellentes conditions grâce à l'organisation qui s'opère actuellement sur un mode nouveau.

Les polyblessés. Mais avant de développer les trois grands chapitres que nous venons d'indiquer, soulignons le fait que, dans un assez grand nombre de cas, le blessé de la moelle sera, suivant l'expression consacrée, un « polyblessé ».

Tantôt, il aura reçu en plus de celle du rachis une ou plusieurs autres blessures : au crâne, aux membres, au tronc. Tantôt, le même projectile après avoir touché le rachis, aura pu atteindre l'artère vertébrale dans les blessures cervicales, le poumon dans les blessures du rachis dorsal, l'abdomen dans celles du rachis lombaire.

Ces quelques considérations suffisent à établir la diversité des problèmes qui vont se poser et qu'il faudra résoudre dans des conditions difficiles pour aboutir à de rapides décisions.

Envisageons successivement :

I. La relève,
II. Le transport,
III. L'activité au poste de triage.
IV. La conduite a tenir au centre neurochirurgical.

I. — La relève.

La relève constitue un temps non seulement périlleux, mais délicat.

Les brancardiers du P. S. devront recevoir quelques directives des médecins régimentaires relatives à la relève des blessés de la moelle.

La plupart de ces blessés gardent leur connaissance.

Beaucoup indiquent qu'ils sont paralysés.

Quelques-uns seulement souffrent, et terriblement.

a) *Blessés à relever* :

Ce sont, par ordre de difficulté, les monoplégiques, les paraplégiques, les quadriplégiques ; et particulièrement, les quadriplégiques blessés à la partie supérieure du cou et certains polyblessés qui saignent abondamment sans qu'il soit possible de trouver rapidement le siège de la blessure vasculaire.

b) *Modalités de la relève* :

La relève est facile sur le terrain découvert, et même dans une tranchée ou dans un abri ; mais elle est difficile dans un char d'assaut ou dans un avion.

Pour ce qui est des chars d'assaut, nous avons pu nous assurer de près que l'extraction d'un blessé du rachis soit d'un Somua, grand ou petit modèle, soit d'un Hotschkiss, H35 ou H39, sera extrêmement longue et difficile.

On ne peut compter sur le « trou d'homme » ménagé dans le plancher, même quand le char est retourné, car il est entravé par un dispositif récemment ajouté.

La partie latérale, sortie normale et qui mesure 49 cm. sur 49 cm., ne

peut être ouverte que par l'intérieur. Et c'est alors à l'aide d'une pince monseigneur introduite par la «plaque de fente de visée» dont les 3vis n'auront pu être dévissées que si elles ont été graissées spécialement avant le combat qu'il sera possible de manœuvrer la barre qui ferme la partie latérale.

Le modèle H39 semble être un peu plus favorable à l'extraction des blessés de la moelle.

Un officier nous a demandé de faire savoir qu'il fallait allonger la pince monseigneur du type actuel et amincir l'extrémité qui doit être engagée dans la fente et qu'il y aurait utilité à recommander de visser sur graisse les vis de la plaque de fente de visée.

La relève n'est pas plus facile quand le blessé se trouve dans un avion. Certains aviateurs ont pu constater que le seul moyen d'extraire le blessé du rachis sans aggraver sa situation consistait à sacrifier telle ou telle partie de la carlingue. En pratique, fort peu de ces blessés pourraient être sauvés.

c) *Technique et moyens* :

Il est évidemment essentiel de ne pas soulever le blessé par les épaules et de ne pas essayer de le déshabiller. On doit autant que possible glisser d'abord sous la partie atteinte une gouttière en aluminium largement ouverte, presque plane, dont on relève ensuite les bords. Des lacs noués devant le thorax ou l'abdomen permettent avec la gouttière une immobilisation suffisante.

Ainsi préparé, le blessé sera glissé sur le brancard qu'on aura incliné, et transporté à main d'hommes sur la brouette porte-brancard.

On conseille, en général, de faire porter le brancard par 4 hommes, mais on ne doit pas oublier que les boyaux qui devront être utilisés le plus souvent sont étroits et que 2 hommes seulement peuvent faire la manœuvre.

Le *cadre*, connu sous le nom de « cadre Rouvillois », a sur le brancard classique de très grands avantages. Nous vous faisons passer une série de photographies qui montrent le cadre tour à tour nu, habillé, et occupé par un sujet à qui l'on peut faire prendre toutes sortes de positions sans qu'il se déplace visiblement quand on emploie les lacs comme nous le figurons.

Le petit nombre de cadres dont disposent les G. S. D. simples ou motorisés oblige à les réserver aux polyblessés et aux blessés de la moelle cervicale, les plus fragiles.

d) *Précautions spéciales à prendre d'après la hauteur de la blessure* :

Nous avons considéré jusqu'à maintenant le *blessé dorsal*, avec ou sans blessure thoracique. Celui-là doit être évacué *sur le dos*. Au contraire, le *blessé lombaire* ou *sacré* doit être évacué *sur le ventre*, pour éviter que l'urine et les matières, dont la plaie serait rapidement inondée si on le mettait sur le dos, ne l'infectent d'emblée.

Quant au *blessé cervical*, nous pensons qu'il est utile de l'évacuer *muni de son casque*, celui-ci pouvant être facilement immobilisé par un lacs aux

tubes latéraux du cadre Rouvillois. On peut aussi éviter les mouvements latéraux de la tête en calant les deux côtés du cou par un sac allongé, sorte de boudin, incomplètement rempli de sable ou de terre.

e) *Premiers soins d'urgence au Poste de secours* :

L'*aspect* du blessé commandera souvent l'usage de l'huile camphrée ou de la strychnine, s'il est pâle avec un pouls faible.

La *douleur* de blessures des nerfs thoraciques et de la queue de cheval devra être calmée par la morphine.

Le *pansement* individuel sera appliqué sur la blessure. Et, comme on ne devra pas déshabiller le blessé, il faudra faire une *brèche* suffisante à travers les vêtements.

Sérum antitétanique. — C'est à l'avant que l'on pratique généralement l'injection de sérum antitétanique. Le blessé en a-t-il reçu antérieurement? Est-il utile de lui en faire ?

Sans doute les injections faites ont été notées sur le carnet sanitaire de tout soldat ; mais le blessé n'est pas muni de ce carnet, ou il ne sait souvent pas ou ne peut dire ce qu'on lui a injecté. Le médecin se trouvera donc souvent dans l'incertitude.

Nous pensons que certains *poinçonnements* sur la *plaque d'identité* pourraient renseigner par leur emplacement spécial sur ce qui a été fait. Ce moyen simple pourrait être généralisé et rendrait de grands services.

Lors de plaies ouvertes, il sera indiqué de faire une injection de sérum antitétanique.

L'expérience montre qu'il vaut mieux s'abstenir de *sondage* à ce moment.

II. — Le transport.

Du P. S. où il a été amené sur brancard ou cadre, à main d'homme ou sur brouette porte-brancard, et où il a reçu les premiers soins, le blessé de la moelle doit être transporté sans retard au G. S. D.

Ce transport se fera par *voiture sanitaire*, légère ou lourde : 3 brancards dans la première, 5 dans la seconde.

III. — L'activité au poste de triage.

Au poste de triage G. S. D. : examen sommaire, décision, seconds soins, évacuation.

a) *Examen sommaire* :

Au G. S. D., ordinaire ou motorisé, qui se trouvera probablement à une distance du front qui le mettra relativement à l'abri physique et moral du feu, le blessé du rachis va être examiné.

Une fiche clinique préparée et très simple sera remplie ; mais elle ne pourra l'être utilement que par un médecin, ou un E. O. R. médecin, ayant reçu une certaine instruction neurologique.

Nous avons composé un type de fiche qui pourra rendre des services, devant accompagner le blessé lors de son évacuation, de façon à assurer la *liaison* — si utile — entre les échelons d'un groupement neurologique d'armée.

Un diagnostic d'ensemble est fait (étendue de la paralysie, son degré, atteinte ou non des racines ; blessure par éclat d'obus, balle, commotion, etc.) ; et c'est de ce diagnostic extemporané que va dépendre la décision.

b) *Décision* :

Une seule est à prendre au G. S. D. : le blessé de la moelle est arrêté ; ou bien on l'évacue.

Lesquels faut-il garder ?

1° Ceux dont l'état s'est *aggravé* en chemin, et qui vont mourir ;

2° Ceux qui *souffrent violemment*, et qu'il faut calmer sans retard ;

3° Les *fractures à grand déplacement*, qu'il faut réduire après infiltration locale pour les remettre en gouttière et pouvoir les évacuer sans dommage.

Ces blessés ne doivent faire au G. S. D. qu'un court séjour. Ils seront déposés soit dans un petit centre d'hospitalisation, soit dans une tente, soit dans un abri.

Ceux qu'on évacue ?

Tous les autres, après renouvellement du pansement, s'il y a lieu, et surtout après *sondage propre*.

c) *Seconds soins* :

Que le blessé du rachis doive rester au G. S. D. ou qu'il doive être évacué sans délai, il recevra là les seconds soins qui peuvent avoir une très grande importance et qui peuvent même, dans de nombreux cas, décider du sort du blessé en empêchant ou non une infection de se préciser.

Faire boire le blessé.

Le soutenir, en lui donnant de l'huile camphrée, de la strychnine, s'il n'en a pas eu déjà quelques heures avant. La strychnine, à la dose de un milligramme et même plus, s'associe très bien au gardénal qu'on peut lui adjoindre et ne gêne nullement l'action bienfaisante de la morphine.

Le sonder, avec les précautions d'usage, sans laisser la sonde.

Traiter les accidents vaso-moteurs pulmonaires, et les prévenir si possible, ainsi que le syndrome péritonéal, — que l'un de nous a décrit avec Guillain et qui a été observé et étudié depuis par divers auteurs, en particulier Roussy, Lhermitte, Cornil, Arnaud.

Ces accidents, qu'ils soient pulmonaires ou abdominaux, sont très probablement de même ordre. On doit les traiter par l'adrénaline, l'éphédrine, la cortine en injections.

D'ailleurs, ces accidents pouvant toujours se produire en cours d'évacuation, il serait prudent d'employer à peu près systématiquement les moyens que nous venons d'indiquer pour tous les blessés du rachis cervical, dorsal et lombaire supérieur.

Nous ne parlons pas ici des accidents pulmonaires dus aux gaz de combat. Ils se rapprochent étrangement de l'œdème aigu des accidents nerveux et sont justiciables de la même thérapeutique.

d) *Evacuation* :

Du G. S. D. les blessés du rachis transportables à l'arrière ou rendus transportables vont être évacués.

L'évacuation se fera toujours *couchée* :

sur le dos lors de blessures cervicales et dorsales supérieures ;

sur le ventre lors de blessures dorsales inférieures et surtout lombaires et sacrées.

L'évacuation devra, autant que possible, se faire vers le *Centre neurochirurgical*, en brûlant le G. A. C. A. qui sera suffisamment encombré.

Durée de l'évacuation. Il est essentiel qu'elle ne dépasse pas *six heures*, si l'on veut que le traitement chirurgical soit fait à temps pour empêcher l'infection.

Il faudra donc choisir autant que possible un mode de transport permettant d'opérer l'évacuation dans ce délai :

par voiture sanitaire lourde, ou, mieux de beaucoup,

par voie ferrée.

Ainsi le blessé du rachis arrive au Centre neuro-chirurgical.

IV. — Conduite a tenir au centre neurochirurgical.

A cet échelon s'observent des blessures de gravité extrêmement variées dont on est déjà averti par la fiche du blessé : traumatismes ouverts de la dure-mère et qui parfois s'accompagnent de blessures dispersées (1), plaies tangentielles avec ou sans fracture vertébrale, luxations, contusions et commotions fermées de la moelle.

La cause (éclats, balles...), la situation et l'étendue de la plaie, la hauteur de la lésion médullaire font également varier la forme et la gravité des cas. La conduite à tenir en est modifiée.

Schématiquement, trois grands cas types de lésions atteignant la moelle peuvent être observés :

1° *Traumatismes ouverts avec plaie pénétrante des méninges*,

2° *Traumatismes ouverts avec plaie respectant les méninges*,

3° *Traumatismes fermés.*

Les premiers sont les plus graves. Ils s'accompagnent de shock dû surtout à la perte continue du liquide céphalo-rachidien. Ils mettent les

(1) Les *polyblessés* atteints de blessures simultanées de l'axe spinal et d'autres points du corps posent des problèmes individuels excessivement délicats et graves de chirurgie et d'anesthésie. En principe, hormis les cas de plaies pénétrantes de l'abdomen et de plaie des vaisseaux, le temps opératoire rachidien sera le premier exécuté. Les plaies étendues des membres paraplégiés permettent peu d'espoirs conservateurs. L'amputation est indiquée ; aucune anesthésie n'est habituellement nécessaire ; elle est faite à la suite de l'opération méningée. La gravité considérable de tels cas laisse peu de doute sur leurs suites.

méninges en imminence d'infection, surtout si la plaie est due à la pénétration d'éclats (éventualité la plus fréquente dans la statistique de Guillain et Barré : sur 92 cas : 61 plaies par éclats, 23 par balles, 7 par shrapnells).

Donc, le *traitement opératoire immédiat* s'impose dans un délai de 6 heures après la blessure (délai maximum).

Les seconds, moins graves, sont également moins shockants. Ils ne comportent pas les *risques d'infection méningée* des premiers. Mais la lésion osseuse ouverte juxtamédullaire entraîne une *commotion spinale* souvent très *étendue*, *diffusée* bien au delà du point traumatisé (commotions directes étudiées par Claude et Lhermitte).

Si le traitement opératoire s'impose ici également d'urgence sur la plaie musculo-osseuse, il doit s'arrêter au plan dure-mérien (ou tout au plus arachnoïdien). L'ouverture de cette barrière méningée en milieu vraisemblablement infecté est un geste dangereux.

Les traumatismes fermés, dont certaines formes sont de la plus haute gravité, sont plus rares que les deux premiers dans la période de combats (8 sur 100 dans la statistique de Guillain et Barré). Il est très exceptionnel d'avoir à les opérer d'urgence. Par contre, ils imposent une série *d'observations* et une *surveillance neurologique méthodique.* C'est en effet l'évolution clinique des accidents qui conditionne essentiellement l'adoption de traitements médicaux, orthopédiques, chirurgicaux. Ces traitements peuvent isolément, en combinaison ou successivement, s'imposer d'un jour à l'autre au gré des améliorations ou des aggravations. Ils nous ont paru sortir du cadre de ce rapport, déjà bien étudiés en temps de paix.

A. *Hospitalisation et triage à l'arrivée.*

Il nous a paru souhaitable que les traumatisés ouverts atteints aux lombes et au sacrum soient transportés depuis leur relève jusqu'à l'échelon chirurgical, autant que possible, en position ventrale. C'est donc dans cette position pour les uns (les plus urgents en principe), en position dorsale pour les autres, que devront être entièrement *déshabillés* les blessés. Il faut procéder à cet acte ainsi qu'à tous ceux qui vont suivre avec la plus grande délicatesse et sans remuer, si possible, le rachis du blessé. Il est indispensable que cet acte, ainsi que tous ceux qui vont se succéder, s'effectue en *milieu surchauffé.* Le *nettoyage général*, rapide, à l'eau savonneuse chaude puis à l'alcool, est un temps favorable aux suites posttraumatiques les moins fâcheuses. Il ne constitue pas une perte de temps et il faut y consacrer un long moment. Pendant ce temps, d'ailleurs, des *éléments d'appréciation clinique* peuvent être recueillis. Discrets, peut-être, ils sont déjà suffisants pour préciser le niveau de la plaie, apprécier les rapports entre sa situation et une parésie évidente, évaluer la continence du sphincter. Ce temps autorise en outre la prise du pouls, de la température, du nombre des inspirations. Ce bref examen permet à lui seul de décider l'orientation du blessé : stage d'attente sous cerceau chauffant,

administration de toni-cardiaques (1), injections intraveineuses de sérum artificiel ou de sang, transport urgent et direct dans le bloc radio-chirurgical, transport des traumatismes fermés dans le bloc d'hospitalisation, sont les résultats de ce triage.

B. *Diagnostic et préparation à l'opération d'urgence.*

L'examen *radioscopique* préalable à la prise de clichés, rapidement conduit grâce aux installations actuelles du S. de S., utile dans les cas de plaies éloignées du rachis (siège et trajet présumé du projectile), devient indispensable chez les polyblessés.

L'examen radioscopique prépare la prise de *clichés radiographiques* centrés sur les zones suspectes de l'axe spinal. Il est excellent de reporter sur la peau, par un tatouage indélébile, le repère opaque indiquant le niveau du cliché radiographique.

Examens radioscopiques et radiographiques ne peuvent être que très simples (hormis des cas très spéciaux), aucun déplacement ne devant être imposé au blessé.

Il nous paraît possible de profiter du temps nécessaire au développement des clichés pour conduire le blessé dans la *salle de préparation ou d'anesthésie.* Tandis qu'il y subit les soins préalables que son état indique et les *enveloppements ouatés* jugés nécessaires, on peut poursuivre et compléter l'examen clinique ébauché durant le triage. De la confrontation des symptômes et des constats radiologiques, lus sur les clichés maintenant obtenus, découlent les indications utiles au traitement chirurgical (prévalence des zones à opérer et distribution du travail des équipes chez les polyblessés, tactique opératoire, anesthésie optima...).

C. *Acte chirurgical d'urgence* (traumatismes ouverts avec plaie).

Il s'inspire des *principes communs* à toute opération pour *plaie contuse par projectile* de guerre. Le temps musculo-aponévrotique surtout, important dans les traumatismes juxtavertébéraux et *a fortiori* dans les fractures ouvertes du rachis, est *essentiel.* Il ne peut pas être écourté et il doit précéder l'opération neurochirurgicale proprement dite.

Que la plaie soit pénétrante ou non dans les espaces méningés, l'opération respectera la minutie du temps d'épluchage, de l'exérèse des tissuscontus, de l'ablation des corps étrangers infectants et de l'hémostase rigoureuse.

a) *Anesthésie.* — L'anesthésie locale ou loco-régionale à la syncaïne est presque toujours suffisante, surtout si elle est précédée d'une injection sédative (phlébaïne, sédol, pantopon, morphine) préparante. L'action heureuse de l'injection intraveineuse, lente et *continue,* de sérum adrénaliné à 38° est à préférer en cours d'opération aux administrations *discontinues* de toni-cardiaques.

(1) Consulter préalablement la fiche du blessé pour éviter la superposition de toni-cardiaques, facteur d'intoxication aiguë (*Ex.* : huile camphrée et intoxication camphrée avec perte de connaissance, sueurs profuses à odeur spéciale). Eviter de faire les injections dans les territoires paralysés.

b) *Temps musculaire.* — Le premier geste consiste à traiter la plaie contuse. Parfois éloignée du rachis, mais souvent directement à son niveau, elle intéresse habituellement une *zone riche en grosses masses musculaires* et en aponévroses. L'exérèse du foyer d'attrition doit être largement faite au bistouri simple ou électrique. En dehors de la peau, dont l'élasticité, ici nulle, restreint au minimum la résection, il ne faut pas se montrer trop économe dans l'ablation des tissus musculaires contus : leur infection serait trop grave pour l'axe méningé sous-jacent, leur mobilité habituelle inévitable diffuserait après l'opération et accentuerait cette infection si une ablation large n'essayait de l'emporter d'emblée.

c) *Temps osseux.* — C'est parfois par la plaie accidentelle ainsi excisée, parfois (et c'est préférable) par une incision chirurgicale indépendante et le mieux protégée possible de la plaie voisine, que l'abord osseux se fera. La technique de la laminectomie tentera ici de se rapprocher au maximum de l'acte classique effectué pour la recherche d'une tumeur. Cependant, la notion de fracture ouverte, surtout « par éclat », impliquant la quasi-certitude d'une infection, doit toujours animer l'opérateur dans la poursuite des lésions. L'idéal voudrait que celles-ci fussent, dès le temps osseux, prises à revers et que la laminectomie effectuée en zone saine permît, après avoir cerné le trajet contus, de l'enlever en entier. Cette tactique sera exceptionnellement possible. Presque toujours, ce temps se bornera à régulariser à la pince-gouge, légèrement maniée, un foyer de fracture ainsi transformé en laminectomie exploratrice. Le champ opératoire osseux portera en moyenne sur la hauteur de 3 lames et ira de la base d'une apophyse articulaire à l'autre en largeur.

d) *Temps méningé.* — Il est essentiel d'enlever après hémostase (et même après coagulation) la totalité de la *graisse épidurale*, milieu éminemment favorable au développement d'une infection, avant d'aborder le problème méningé, problème grave et qu'il ne faut décider ni à la légère ni par système.

Ouvrir la méninge (dure et arachnoïdienne) largement paraît une action nécessaire si une plaie a pénétré déjà dans cette séreuse. Par contre, il faut la respecter si la plaie s'en est tenue à une lésion osseuse. Tout au plus dans ce cas est-on, pensons-nous, autorisé à explorer à la vue l'axe nerveux après que par la manœuvre d'Elsberg on aura incisé la dure-mère *seule*. L'*ouverture durale*, après nettoyage au coton iodé de la surface postérieure exposée, commence par *cerner très finement la plaie* de la méninge dure qui est ainsi enlevée avant que ne soit fendu le fourreau dural. L'arachnoïde partiellement vidée de son contenu liquide est devenue flasque. Déchiquetée par le projectile, elle contient parfois des débris vestimentaires, souvent du sang et des fragments de racines nerveuses qui rendent méconnaissables les éléments constitutifs de la région. Après une *anesthésie par contact novocaïnique direct* de l'axe nerveux, il est indispensable de poursuivre l'exploration des lésions. Les manœuvres seront lentes, douces, ouatées, humides. L'ablution continue au sérum à 38° éclaircit le

champ opératoire, en détache les plans, entraîne sous l'aspirateur les épanchements de sang et les fragments nerveux dilacérés. Sous son contrôle on peut régulariser quelques dégâts, mais il faut bien se *garder de traumatiser* en quoi que ce soit tout ce qui a l'ombre d'une *vie normale*. Le respect des racines et surtout de la vascularisation est un principe absolu si on désire éviter les ramollissements de la moelle.

Le *corps étranger* (balle ou éclat) doit être « cueilli » sans efforts à la pince ou à l'aimant après une très lente réclinaison des divers obstacles qui empêchent sa sortie. Jamais il ne faut tenter l'extraction « à tout prix ».

Est-on autorisé, en cas de section médullaire complète, à tenter une *suture* ? Nous en sommes persuadés, sachant le pronostic implacable des sections complètes non réparées. Vraisemblablement, la suture est vouée à l'échec, mais elle est seule possible et il est nécessaire pour la juger de la réaliser à nouveau avec une fréquence et une perfection plus grandes que précédemment.

La *dure-mère* doit être *refermée* aussi hermétiquement que possible, mais par des points séparés, permettant au besoin au drainage spontané du liquide céphalo-rachidien de se faire aisément. Dans certains cas où la perte de substance méningée a été large, il peut être utile de recourir pour la fermeture à une plastie aponévrotique, ou musculaire. Ces tissus seront prélevés hors d'une zone paralysée ou suspecte d'infection.

e) *Temps de fermeture*. — Lorsque l'opération a été pratiquée par une incision chirurgicale éloignée de la plaie pénétrante, la fermeture de l'incision aponévrotique, musculaire et cutanée sera hermétiquement faite. Un drainage sera établi par la plaie voisine. Mais le problème est *tout différent* quant à la *plaie contuse* elle-même, qu'elle soit ou non pénétrante, qu'elle ait servi ou non de voie d'abord de la méninge. Faut-il ou non refermer d'emblée cette plaie excisée, nettoyée et hémostasiée ? Evidemment, il est de nombreux cas d'espèce ; mais il ne semble pas que la *fermeture primitive soit dépourvue de tout danger*. Le fait qu'à la plaie (pénétrante ou non) s'ajoutent une fracture ouverte du rachis et un gros délabrement de muscles doit inciter à la prudence, doit pousser au drainage et à la fermeture retardée de 4 à 10 jours.

C'est en fin d'opération que se place à notre avis l'indication de la nécessité ou de l'inutilité d'une *injection préventive de sérum antitétanique*. Elle n'est, souvent, pas sans danger et, si on estime que l'injection est indispensable, il faut procéder comme si les accidents anaphylactiques devaient éclater (adrénaline, calcium). C'est, croyons-nous, le meilleur moyen de les éviter et de ne pas provoquer ce complexe vaso-moteur qui, chez des blessés de la moelle, risque de prendre une allure particulièrement grave.

Il paraît préférable de placer, dès la fin de l'opération, une *sonde vésicale à demeure*, dont la tolérance est surtout fonction de la correction et de la bonne contention de sa mise en place. Le pansement sera efficacement protecteur (vomissements, fèces).

D. *Surveillance, soins, complications.*

L'*immobilisation postopératoire* est un principe formel dont les modalités et les rigueurs d'application varient suivant l'absence ou la présence d'une fracture, la nécessité d'une contention réductrice, l'obligation d'une position ventrale, dorsale ou latérale, déclive ou horizontale.

Il est impossible, dans le cadre de ce court rapport, d'entrer dans les détails des soins et *surveillances* que réclament ces blessés, et qui sont considérables et excessivement pénibles dans certains cas. Seuls des principes peuvent être rappelés. Ils concernent : la surveillance et les soins de l'état de shock et d'anémie des centres cérébro-spinaux, des améliorations ou aggravations des troubles neurologiques, des troubles d'innervation sympathique viscérale et des glandes endocrines, des infections de la plaie, des méninges ou de l'appareil urinaire, des escharres, des accidents de cachexie progressive, des infections respiratoires.

Toutes les *complications* sont *plus évitables que curables* ; elles évoquent dès leur apparition l'impression d'une aggravation sérieuse et rapide. Le facteur infectieux a, dans leur apparition, la responsabilité la plus grande. L'éducation et l'activité du personnel infirmier a pour leur prévention une importance considérable.

Faut-il systématiquement administrer à ces blessés un traitement *sulfamidé* préventif. Nous *attendons* avant de nous prononcer sur une action à encourager, surtout ici où les vertus vaso-constrictives de la médication risquent de produire des troubles nécrotiques sur des membres mal irrigués, ce qui rendrait la situation irrémédiable. Jusqu'à plus ample informé, nous ne préconisons pas ce traitement.

Le drainage forcé du liquide céphalo-rachidien dans un cas de *méningite spinale* suppurée excessivement grave nous a donné un rapide et brillant succès qui nous permet de le recommander comme moyen apte à traiter cette très grave complication. Il consiste, après fistulisation de la plaie méningée, à instiller, par un goutte à goutte intraveineux continu pendant 24 heures, du sérum artificiel. L'écoulement très abondant du liquide céphalo-rachidien qui en résulte constitue un drainage d'une efficacité certaine.

Il est rare qu'une *cystostomie* ne s'impose pas entre le 9e et le 15e jour. Malgré les désinfectants classiques des voies urinaires, malgré les lavages de vessie, le drainage permanent par la sonde, s'il doit être maintenu, favorise l'infection urinaire et oblige à fistuliser la vessie. La sonde hypogastrique doit être conservée bouchée dans l'intervalle des évacuations urinaires, sous peine de voir la vessie perdre peu à peu et définitivement sa capacité utile, ce qui fait du paraplégique guéri un urinaire perpétuel.

E. *Délais d'immobilisation des opérés. Possibilités d'évacuations ultérieures.*

Le caractère particulièrement attentif de ces soins, les grandes possibilités de complications sévères qui menacent ces blessés, les gênes sérieuses

que provoquent les fistules vésicales et les eschares dont ils sont souvent porteurs, tendent à immobiliser longtemps ces opérés dans l'échelon neurochirurgical. Il est au moins indispensable, avant de prévoir leur évacuation vers un échelon de l'arrière, que le temps des complications infectieuses méningées soit passé et que la fistule du liquide céphalo-rachidien soit taric. 3 semaines à 3 mois paraît la durée moyenne d'hospitalisation à prévoir, avant que le transport lointain par train sanitaire soit possible sans danger.

Beaucoup plus précoce, par contre, est le délai d'attente qui s'impose pour les traumatisés fermés. Le problème chirurgical, si rarement envisagé pour eux que cc rapport n'a pas cru devoir le mentionner, est très souvent remplacé par un problème orthopédique. La confection des appareils rend immédiatement possible l'évacuation des fracturés et des luxés du rachis, et rien ne contre-indique après 8 jours d'expectative le déplacement couché des commotionnés médullaires.

Conclusions.

S'il nous était permis de tirer des conclusions après ces quelques réflexions pratiques et qui ont voulu garder le double objectif initial de conduite à tenir d'*urgence* dans les traumatismes de la moelle par plaie *de guerre*, nous formulerons les remarques suivantes :

De l'appréciation exacte des signes neurologiques à l'ouverture de la dure-mère, de l'excision étendue de plaies musculaires à la cystostomie, de l'examen radiologique à la réduction orthopédique d'un effondrement rachidien, il y a toute une gamme nuancée de gestes techniques qui nécessiteraient *idéalement* un échelon sanitaire richement pourvu de médecins spécialisés.

Mais en voyant les faits dans leur *réalité actuelle*, nous affirmons que le traitement de semblables blessés appelle à une collaboration incessante et indispensable : le neurologiste, le neurochirurgien, le chirurgien général et le radiologiste.

Enfin, nous ne saurions trop insister sur le grand intérêt pratique et scientifique d'une liaison constante, s'établissant entre l'échelon neurochirurgical, les échelons d'avant qui l'alimentent et ceux d'arrière qui le dégagent.

Les *fiches* que nous avons rédigées permettront en partie de réaliser cette collaboration essentielle ; mais on doit entrevoir les services que pourrait rendre un *neurologiste à tendance neurochirurgicale*, qui aurait pour mission de se déplacer constamment et d'assurcr véritablement *la liaison* dont nous sentons tous le grand intérêt.

Discussion du Rapport.

M. Rouhier. — Dans l'intéressant rapport que nous venons d'entendre, j'ai relevé l'expression d'un espoir exprimé d'ailleurs avec réserve par notre collègue : la suture de la moelle. Je n'ai pas une très grande expé-

rience des plaies de la moelle épinière par projectiles de guerre. Toutes celles que j'ai pu suivre se sont mal terminées. Cependant, j'ai tenté une fois de suturer la moelle. C'était pendant l'été de 1915, sur l'Yser, à Beveren (Belgique). J'avais une excuse : je venais de lire la publication de deux observations dans lesquelles la moelle aurait été suturée. D'ailleurs il fallait de toutes façons intervenir pour voir s'il s'agissait d'une destruction ou seulement d'une compression de la moelle qui eut été curable.

Cet essai m'a démontré que, lorsque la moelle est sectionnée complètement et détruite sur une assez grande étendue, c'est-à-dire lorsqu'il y a un écartement de un centimètre ou un centimètre et demi entre les deux bouts comme dans mon cas, il est absolument impossible d'essayer de les rapprocher parce que cette moelle, d'ailleurs fixée par les nerfs rachidiens, revêtue seulement de sa mince pie-mère, n'offre aucune résistance aux fils, et qu'il serait aussi facile de chercher à rapprocher et à suturer deux cylindres de beurre. Il est possible qu'on puisse exercer certaines tractions et faire des sutures sur les moelles mortes et fixées chimiquement par des réactifs appropriés, *on ne suture pas la moelle vivante*. D'ailleurs, bien que je n'aie pu suturer la moelle, l'observation me paraît tout de même digne d'être rapportée

Il s'agissait d'un grand paraplégique : paralysie complète des membres inférieurs, mouvement, sensibilité, réflectivité complètement abolis. C'était aussi un blessé du poumon. Une balle avait traversé le poumon et coupé le canal rachidien dans la région dorsale supérieure, pour venir se loger sous la peau du dos du côté opposé, au niveau de l'épaule. Une ligne menée de l'orifice d'entrée à l'orifice de sortie permettait donc de savoir sans difficulté et à peu près exactement, à quel niveau le trajet de la balle avait traversé la colonne. Il fut relativement facile, aussitôt que la plaie du poumon, accompagnée d'un hématome pleural moyen, ne donna plus d'inquiétudes, d'ouvrir assez largement le canal rachidien et de mettre à nu le foyer d'attrition. Je procédai avec un soin extrême au désencombrement de ce foyer entièrement comblé, enlevant des esquilles osseuses fortement adhérentes par des débris ligamentaires très solides, puis j'enlevai difficilement des caillots fibrineux et je parvins à évacuer, sous un filet de sérum tiède, de petits caillots cruoriques, des grumeaux de tissu spongieux et de la bouillie médullaire. Je dégageai enfin du bec de ma sonde cannelée, avec d'infinies précautions, chacun des deux bouts et je m'efforçai de les déterger et de les nettoyer sous un filet de sérum, puis d'éther. Enfin, armé d'un porte-aiguilles et d'une fine aiguille très courbe enfilée de soie fine, j'essayai de charger la pie-mère, mais pie-mère et moelle déchiraient comme du beurre ou du fromage, il ne put même pas être question d'obtenir une prise assez solide pour tenter un rapprochement. Par contre, j'ai l'impression, avec les connaissances que j'ai acquises depuis, que, dans les mêmes conditions, il serait possible et presque facile de faire une *greffe*, à condition de s'être prémuni d'un greffon approprié, qui pourrait être une moelle animale préparée, d'un calibre comparable à celui de la moelle humaine. Mais encore faudrait-il que le blessé vécut assez longtemps pour refaire ses conducteurs, sans qu'apparussent les eschares ni l'infection pulmonaire ou urinaire qui emportent généralement trop vite ces malheureux blessés.

Pour en revenir à ce cas, je tamponnai lâchement le canal rachidien vide avec une mèche iodoformée, et je réunis rapidement les muscles et les téguments, la mèche sortant entre 2 points.

Au bout de 3 jours, je commençai à retirer la mèche qui fut complètement enlevée 2 jours plus tard. Et puis ce malheureux continua sa vie pendant plusieurs mois, admirablement soigné, nettoyé, séché, mobilisé, frictionné, massé par les infirmières anglaises

et américaines qui retardaient l'apparition et le creusement des eschares à force de le soigner et de le tenir propre. Mais tout de même il finit par les faire, ces eschares : au sacrum, aux fesses, aux trochanters, aux talons, aux malléoles. Les membres inférieurs étaient devenus succulents et noyés dans l'œdème, des troubles trophiques abîmaient les pieds. Et voilà que tout à coup, plus de 3 mois après mon opération, les troubles trophiques commencent à s'améliorer, les eschares à se cicatriser, et, un beau jour, *au commandement*, nous obtenons un mouvement faible mais très net du gros orteil. Quelques jours encore et ce sont tous les orteils, et aux deux pieds, qui se fléchissent et se redressent faiblement, encore, *mais au commandement*. Nous en étions là et nous concevions de grands espoirs quand le blessé fit une broncho-pneumonie et succomba. C'était le mois de décembre, il faisait très froid dans la prairie de Beveren, les baraques étaient chauffées par des poêles Godin, mais l'air glacé pénétrait en trombe dès qu'on ouvrait les portes, il avait pris froid.

J'ai fait l'autopsie, j'ai prélevé une moelle dont le cylindre était macroscopiquement refait et recalibré, mais quand on la regardait en pleine lumière, on voyait qu'il y avait une pièce translucide, tranchant sur la coloration et l'opacité des deux segments médullaires qu'elle réunissait et dont les limites un peu irrégulières se décelaient facilement. J'ai conservé longtemps ce segment de moelle dans un flacon de liquide fixateur avec la pensée de la faire examiner, puis je l'ai égarée au cours de mes déplacements et je l'ai beaucoup regretté, je le regrette plus encore devant les magnifiques et démonstratives préparations que nous ont apportées MM. André-Thomas et Sorrel.

M. Leriche. — Je voudrais attirer l'attention des chirurgiens sur un autre aspect de la question des plaies de la moelle qui a une certaine importance pratique bien que n'étant pas de l'ordre de l'action directe au niveau du foyer que, personnellement, je considère comme toujours nécessaire. C'est sur la pratique de la cystostomie, faite précocement. Le drainage vésical transforme complètement l'avenir du paraplégique et le problème des soins, mais aussi bien chez les malades qui ont une section totale de la moelle que chez ceux qui peuvent espérer une récupération plus ou moins complète.

On évite ainsi à peu près sûrement l'infection ascendante et ses lamentables conséquences, immédiates et éloignées.

M. André-Thomas. — Je ne puis qu'appuyer ce que vient de dire M. Leriche au sujet des avantages de la cystostomie chez les blessés de la moelle. A propos des sutures de la méninge chez les sujets dont la moelle a été interrompue, je rappellerai qu'au cours des examens histologiques que j'ai pratiqués sur des moelles partiellement ou totalement sectionnées (sur coupes sériées) — une quinzaine de cas — je n'ai jamais observé la régénération de fibres spinales, pas plus de fibres ascendantes que de fibres descendantes. On voit parfois la régénération des fibres des racines postérieures sectionnées, qui s'engagent plus ou moins loin, plus ou moins profondément dans le tissu cicatriciel au milieu de débris médullaires, au contact du tissu collagène ou du tissu conjonctif, mais ces néofibrilles ne s'engagent nulle part dans les faisceaux de la moelle. Il semble que le tissu conjonctif, cicatriciel ou périvasculaire, constitue un milieu favorable pour la restauration des fibres nerveuses. D'ailleurs, au cours de quelques affections spinales telles que la syringomyélie, on observe des névromes au

milieu des cavités ; ils sont disposés généralement au contact de la paroi conjonctive des vaisseaux ou du tissu collagène.

M. Haguenau. — A propos du rapport de M. Barré, je voudrais faire deux remarques ayant trait l'une au premier et l'autre au dernier temps des soins prévus pour les traumatisés de la moelle, c'est-à-dire au ramassage et à la récupération.

1° A propos du *ramassage des blessés de la moelle*, je tiens à dire que le rapporteur que nous venons d'entendre a dit parfaitement tout ce qu'il fallait dire, et même trop parfaitement : je veux dire qu'il s'est placé dans des conditions idéales qui ne seront réalisées que très rarement, quand les blessés seront peu nombreux et les moyens de secours parfaitement appropriés. Mais il faut tenir compte des conditions du ramassage du champ de bataille. Là, impossible de faire un tri entre les divers blessés, à plus forte raison d'ébaucher même un examen pour rechercher la localisation des lésions. Là, impossible d'avoir recours à un matériel, à une gouttière appropriés. On n'a bien souvent à sa disposition qu'une toile de tente. Là, il faut le savoir, les blessés ne sont même pas ramassés par des infirmiers, mais bien par des camarades inexpérimentés. Il faudrait donc, je crois, s'en tenir à des *directives très simples*, et ces directives, nous devrions les préciser, les rédiger, pour ceux qui, n'ayant pas l'expérience de la dernière guerre, pourraient avoir une idée fausse des conditions de ramassage du champ de bataille. Disons-leur comment on doit ramasser les blessés que l'on suppose atteints de traumatisme rachi-médullaire et répétons-leur les précautions bien connues maintenant des chirurgiens, et que rappelle le rapporteur : nécessité de rouler le malade sur lui-même et non de le lever, transport en position ventrale dans les lésions rachidiennes moyennes et basses, etc...

2° *Soins à donner aux blessés à la phase de récupération.* — Je fais appel ici à mon expérience toute récente. Dans l'H. O. E. 2 auquel j'appartiens en ce moment, j'ai eu l'occasion d'examiner et de participer au traitement de blessés atteint de fractures du rachis avec lésions médullaires.

J'ai particulièrement à l'esprit le souvenir de deux malades de cette catégorie qui, après traitement approprié et à la phase de récupération, ont été évacués à l'intérieur. Nous avions lieu d'envisager une progression rapide de l'amélioration ; or, j'ai pu avoir de leurs nouvelles : ils ont été l'un et l'autre transportés dans un hôpital de l'intérieur où nul ne s'occupe d'eux, on se contente des soins de toilette banaux. Aussi, chez l'un et chez l'autre, non seulement, la récupération ne se poursuit pas mais les progrès constatés à l'H. O. E. 2 sont en voie de régression. Ils vont devenir des grabataires définitifs.

Je crois donc qu'on devrait créer des Centres analogues à celui qui fonctionnait, je crois, au cours de la dernière guerre aux Invalides sous la direction de Mme Dejerine, et c'est là que les malades devraient être acheminés pour y recevoir les soins adéquats.

Il faut que de notre réunion ressortent des désiderata précis : en parti-

culier, il faut dire aux Formations du Territoire qu'elles doivent ne pas conserver ces malades mais les envoyer, dans des Centres spéciaux ; et si ces Centres n'existent pas encore, qu'on en crée sans plus attendre.

M. Georges Guillain. — Je me permettrai d'ajouter quelques courtes remarques au sujet du très intéressant rapport de M. Barré.

La question du triage, ainsi que l'a dit M. Barré, a une très réelle importance ; et il est d'une absolue évidence qu'il ne faut pas évacuer sur un Centre neurochirurgical plus ou moins éloigné les blessés de la moelle qui sont dans un grand état de shock et qui donnent l'impression de pouvoir succomber rapidement. Dans ces cas, d'ailleurs, le pronostic grave n'est pas créé par la blessure de la moelle, mais par des lésions concomitantes des organes thoraciques et abdominaux. Les blessures pures du rachis et de la moelle déterminant une paraplégie ou même un tétraplégie ne comportent pas, si l'on fait une exception pour les blessures des trois premiers segments cervicaux ayant un retentissement bulbaire, un pronostic immédiat grave et il est même remarquable que, chez de tels blessés, l'état de shock est peu accentué, la conscience reste intacte.

Il serait désirable que, dans les postes de triage de l'avant, il y eût un jeune neurologiste qui, par un examen technique rapide, pourrait donner des conseils sur l'opportunité de l'évacuation sur le centre neurochirurgical le plus rapproché. Ce neurologiste pourrait aussi éviter cette erreur d'interprétation que j'ai vue si habituelle dans la précédente guerre, où presque tous les paraplégiques étaient évacués avec une fiche spécifiant « Plaie par balle ou éclat d'obus, section de la moelle ».

La section vraie, complète de la moelle, je fais allusion aux cas où il y a un espace vide plus ou moins étendu entre le segment supérieur et le segment inférieur de la moelle, apparaît beaucoup plus rare qu'on ne le croit. En 1916, au Centre neurologique de la VIe Armée, durant l'offensive de la Somme, nous avons reçu, avec M. Barré, 225 cas de plaies de la moelle, 138 autopsies ont été faites ; sur ces 138 autopsies, nous n'avons observé que 15 cas de section totale médullaire vraie. Ultérieurement, en 1917, durant une offensive dans les Flandres, j'ai observé à l'Ambulance automobile chirurgicale de Pierre Duval à l'Hôpital de Zuydcoote, 20 cas de plaies de la moelle ; sur 8 autopsies pratiquées, il n'y eut qu'un seul cas de section médullaire totale.

Les sections médullaires incomplètes sont beaucoup plus fréquentes et s'accompagnent presque toujours d'hématomyélie. D'ailleurs, dans les lésions osseuses simples du rachis sans ouverture de la dure-mère, le projectile ayant passé à distance de celle-ci, on peut observer des paralysies sérieuses d'origine médullaire créées par des hématomyélies ou des myélomalacies. Les hématomyélies peuvent atteindre un grand nombre de segments médullaires, fusant au-dessus et au-dessous de la zone de traversée du projectile. Ces faits sont importants à connaître au point de vue des indications opératoires.

Pour expliquer le pronostic très grave des lésions médullaires, il faut

tenir compte de l'atteinte des centres sympathiques qui ont pour conséquence des troubles de l'innervation des viscères abdominaux, des paralysies vaso-motrices, des hémorragies rénales, vésicales, péritonéales.

Chez les blessés de la moelle opérés, les soins postopératoires ont une importance primordiale. Il serait utile que les paraplégiques fussent couchés sur des lits mécaniques spéciaux permettant, sans mobilisation du rachis, de les soulever, de renouveler les pansements, de désinfecter la région fessière et génitale. Ainsi l'on peut éviter ces grandes escharres nécrotiques qui comportent un pronostic particulièrement sérieux.

Il ne me semble pas que l'usage des sulfamides soit contre-indiqué dans les blessures de la moelle. J'ai observé récemment à la Salpêtrière l'influence thérapeutique du Dagénan dans un cas de myélite infectieuse grave avec paraplégie, troubles sphinctériens et grande escharre fessière. Les sulfamides permettront vraisemblablement d'éviter les complications méningées qui, dans les plaies pénétrantes de la moelle, ont un pronostic d'une haute gravité.

M. A. Tournay. — Je crois que nous devons porter notre attention dans le sens que nous a indiqué M. le Pr Guillain, c'est-à-dire sur l'importance des hématomyélies.

Il faut, en effet, être attentif à la possibilité de ces hématomyélies à distance. Je me souviens d'une aventure arrivée lors de la dernière guerre : J'ai reçu de la Commission Consultative médicale un dossier à réviser en raison d'un diagnostic paradoxal : « blessure de l'aisselle gauche par balle, paralysie du sciatique poplité externe droit. » Effectivement, le blessé disait bien avoir reçu une blessure telle qu'il était indiqué dans son dossier. Les neurologistes n'avaient pas clairement marqué dans leur décision de réforme la possibilité d'une hématomyélie ayant eu pour conséquence ces troubles moteurs et de réactions électriques dans le territoire du sciatique poplité externe droit. C'est évidemment un cas extrême, mais entre ce fait au premier abord surprenant et les cas que nous voyons habituellement il y a tous les cas intermédiaires. Je crois donc qu'il faut attacher une très grande importance à ces complications des blessures fermées de la moelle.

M. Fontaine. — Nous n'avons pas, jusqu'ici, très bonne impression de la chirurgie médullaire de guerre que nous avons été appelés à voir.

Il est vrai que nous n'avons vu que peu de cas récents. Cependant, 24 heures après la blessure, j'ai enlevé à la hauteur de D3 un éclat d'obus. La moelle était dilacérée sur une grande étendue. Chez ce blessé dont l'observation sera publiée ailleurs, des infiltrations stellaires m'ont permis deux fois de juguler des crises d'œdème aigu du poumon. Le blessé est mort deux mois plus tard d'eschares infectées.

Dans un autre cas, des troubles parétiques des membres inférieurs, liés à une réaction œdémateuse péridurale au contact d'un éclat coincé dans le corps vertébral, ont rapidement cédé à une laminectomie (Dr Fontaine).

La grande majorité, par contre, de ces blessés de la moelle, tous atteints

de section totale ou subtotale, nous est parvenue tardivement. J'avoue ma surprise en constatant qu'aucun n'avait été cystostomisé. Tous étaient profondément infectés et fébriles et l'ouverture de la vessie améliora rapidement leur état. Il est curieux de constater qu'une notion aussi simple que celle de la cystostomie dans les paraplégies ait tant de mal à s'implanter.

Quelques cas de fractures hautes de la colonne vertébrale, cervicale inférieure et dorsale supérieure que nous avons pu suivre jusqu'à la fin nous ont montré que la paraplégie, dans ces cas, était due à des hématomyélies très importantes ou à des dilacérations de la moelle bien plus souvent qu'à des compressions par des vertèbres déplacées. On ne saurait donc attendre un résultat thérapeutique quelconque des tentatives de réduction qui récemment ont été prônées dans ces cas. Nous y avons, pour notre part, renoncé en ce qui concerne les paraplégies flasques immédiates par fracture haute de la colonne, dans lesquelles nous estimons qu'il faut, le plus rapidement possible, faire une laminectomie exploratrice. Hélas, très souvent elle ne nous montre que des lésions incurables.

Par contre, nous avons vu céder à la réduction des vertèbres des troubles parétiques, incomplets d'ailleurs, associés à une fracture de la colonne lombaire.

Ce qui fait la gravité immédiate des lésions hautes de la moelle avec interruption complète ou subtotale, ce sont les *complications pulmonaires*.

D'origine mécanique, par paralysie ou parésie des muscles inspirateurs, quand la lésion atteint la colonne cervicale, elles pourraient vraisemblablement être efficacement combattues par un poumon d'acier. Faute d'appareil, nous n'avons pas eu l'occasion de l'essayer.

Dans les lésions dorsales hautes, par contre, l'origine des complications pulmonaires est vaso-motrice. Des infiltrations stellaires nous ont rendu service dans ces cas.

La dilatation atonique de l'estomac et l'*iléus paralytique* sont également à craindre dans ces cas. Elles entraînent rapidement l'urémie par manque de sel. Nous avons pu les combattre avec succès par des lavages d'estomac ou des infiltrations du splanchnique et des injections de sérum hypertonique salé. Au bout de quelques jours l'automatisme intestinal reprend suffisamment pour assurer le péristaltisme.

Nous avons déjà insisté sur l'efficacité de la cystostomie contre l'infection urinaire.

Quant aux eschares c'est là le véritable danger des sections médullaires, surtout hautes. Des soins très minutieux peuvent les éviter longtemps, mais non pas indéfiniment et c'est à leur infection que tôt ou tard les malades succomberont.

En résumé, on ne saurait attendre beaucoup de satisfactions des plaies médullaires, en dehors de quelques cas exceptionnels de lésions très partielles ou de simples compressions par projectiles ou fractures.

Séance du 11 avril (matin et après-midi).
Présidence de M. Aug. TOURNAY.

III. LA CONDUITE A TENIR EN PRÉSENCE DE TRAUMATISMES ATTEIGNANT LES NERFS

Rapporteurs : M. ANDRÉ-THOMAS, M. SORREL et Mme SORREL-DEJERINE.
Discussion : M. GOSSET.
M. LERICHE.
M. FONTAINE.
M. LEVEUF.
M. CHEVRIER.
M. GUILLAIN.
M. BOURGUIGNON.

Rapport de M. André-Thomas.

Invité par vos deux Sociétés à présenter une introduction aux avis que vous serez appelés à formuler au sujet des blessures des nerfs, je ne puis mieux faire que rassembler les souvenirs que la précédente guerre m'a laissés et en tirer les déductions pratiques les plus utiles. J'exposerai ensuite les desiderata et les espérances que suggèrent les progrès accomplis au cours de ces dernières années.

Pendant la période qui s'est écoulée entre les deux guerres, j'ai eu l'occasion d'observer dans le service de M. Huc, à l'hôpital Saint-Joseph, et dans le service de M. Sorrel qui a bien voulu m'accueillir dans son service à l'hôpital Trousseau, un assez grand nombre de traumatismes ou de blessures des nerfs, soit immédiatement après l'accident, soit dans des délais plus ou moins longs après lui, le plus souvent alors pour des accidents sérieux ou des complications. Le temps de paix est susceptible de réaliser des conditions pathogéniques et physiopathologiques semblables à celles du temps de guerre ; cette considération s'applique plus spécialement aux sections de nerfs par armes ou corps tranchants, aux plaies en séton simples, aux lésions par fractures (compressions, tractions, embrochements, etc.). Les interventions chirurgicales ne diffèrent guère dans les deux cas.

Le temps de guerre se distingue par la multiplicité des blessures qui sont causées par des projectiles de forme et de nature spéciales, par la vitesse de leur pénétration, par la violence du traumatisme, l'association des blessures des nerfs avec des plaies irrégulières et déchiquetées et surtout par les souillures, les éléments de contamination que les corps étrangers apportent

avec eux, par leur contact trop souvent prolongé avec les tissus qu'ils ont pénétrés et habités, par l'irritiation qui en est résultée.

Ces corps étrangers, même s'il n'ont fait que traverser les tissus et les nerfs, ont été la source d'infections intenses et prolongées, de suppurations qui ont laissé à leur suite des cicatrices fibreuses plus ou moins denses, des chéloïdes, des adhérences, des déplacements et des torsions des nerfs, des bouleversements des divers organes entre eux, des perturbations circulatoires peu favorables à la restauration des tissus, toutes conditions qui laissent les nerfs dans un mauvais espace.

La sémiologie des blessures des nerfs est théoriquement trop connue pour qu'il soit utile de s'y arrêter longuement. Nos connaissances ont été enrichies et à peu près définitivement fixées par les travaux devenus classiques, en particulier par les observations des Dejerine et de leurs élèves, parmi lesquels Mouzon qui a collaboré avec eux, le livre de Tinel ; je citerai encore les travaux de P. Marie, Foix, Meige et M[me] Athanassiu-Benisty ; au point de vue anatomique, une mention spéciale doit être accordée aux travaux de Nageotte.

Les praticiens trouvent dans ces ouvrages la description des symptômes fondamentaux d'interruption, de compression, d'irritation, de régénération. Cette distinction est en effet nettement établie pour un très grand nombre de cas, mais dans un assez grand nombre de lésions uniques ou multiples le syndrome d'irritation ou de compression est réel pour tel ou tel élément du nerf, tandis que d'autres éléments appartenant à un secteur différent ou à un autre niveau ont été interrompus. Suivant le moment de l'examen, les symptômes de régénération plus ou moins accentués sont observés pour un certain nombre de fibres, tandis que pour d'autres la continuité n'est pas encore établie. En outre, le syndrome d'interruption physiologique ne correspond pas toujours à une section anatomique.

C'est intentionnellement que je viens de considérer la sémiologie des nerfs comme théoriquement connue. Tous ceux qui ont donné leurs soins à de tels blessés savent le temps qu'il leur a fallu et l'expérience qu'ils ont dû acquérir pour mener à une fin satisfaisante les examens de cas compliqués.

Ces examens sont délicats, ils doivent être poursuivis suivant un plan préétabli, continuellement orientés par la vue, la palpation, guidés à la fois par l'anatomie et la physiologie. L'interprétation doit tenir compte des notions générales et des cas individuels (anomalie dans la distribution périphérique des nerfs, réactions particulières).

L'exploration de la sensibilité est pleine d'embûches, elle doit être poursuivie en utilisant les procédés qui lui sont propres, sans déplacement des parties explorées. La région sur laquelle porte l'examen doit être solidement fixée, la piqûre tangentielle permet d'éviter de nombreuses causes d'erreurs.

On peut se tromper aussi bien en affirmant qu'une région est esthésique qu'en déclarant qu'elle est anesthésique ; en procédant avec beaucoup de soin et de méthode, on sera moins exposé à accepter l'authenticité des

cas de restauration sensitive constatée immédiatement après la suture des nerfs. Comme exemple d'anomalie, je rappelle un cas observé avec M. Petit-Dutaillis : celui d'un enfant, dont le médian et le cubital étaient complètement sectionnés au niveau du bras, la piqûre était néanmoins sentie dans le domaine de ces deux nerfs et même d'une manière excessive. On était en droit de supposer que la section n'était pas totale, cependant celle-ci fut vérifiée au cours de l'opération, le bout central et le bout périphérique des deux nerfs étaient séparés par un intervalle de plusieurs centimètres, une greffe fut pratiquée avec un sciatique de chicn. Le soir même la sensibilité ne s'était pas modifiée et la même hyperesthésie fut constatée.

Les erreurs sont moins fréquentes pour les nerfs moteurs et pour les muscles, dont le fonctionnement est éclairé par des modifications purement objectives qui portent sur le tonus (extensibilité, passivité), la secousse musculaire mécanique, les réflexes, les variations de l'excitabilité électrique.

La sémiologie du système nerveux de Dejerine est fructueusement consultée aussi bien pour l'examen de la sensibilité que pour celui de la motilité. Qui pourrait se passer du livre admirable de Duchenne de Boulogne sur la physiologie des mouvements ? Il est souhaitable que les schémas de sensibilité soient uniformisés. Les photographies comparées des régions anesthésiques à diverses périodes de l'évolution ou de la régénération des nerfs fournirait des données plus rigoureusement exactes sur la topographie des troubles sensitifs.

Des modifications de caractère objectif se présentent également en grand nombre à propos de l'investigation du système nerveux sympathique ou végétatif (réflexes pilo-moteurs, réflexes sudoraux, réflexes vaso-moteurs). En présence d'une blessure de nerf, par exemple d'un nerf du membre supérieur, je commence par tâter les mains, afin de me rendre compte si la peau est humide ou sèche. L'interruption totale ou partielle du médian ou du cubital donne forcément lieu à une zone d'anidrose dans une aire correspondant aux fibres sectionnées. La température et la coloration de la peau sont modifiées. Par contre, le réflexe pilo-moteur n'est pas altéré puisque les *arrectores pilorum* font défaut dans le territoire du cubital et du médian et que ces nerfs ne contiennent pas de fibres pilomotrices. Si, au contraire, il s'agit d'une section du circonflexe, du radial du musculo-cutané, du brachial cutané interne, le réflexe pilomoteur fait défaut dans le territoire des nerfs sectionnés. Cette aréflexie existe encore après les lésions destructives du plexus brachial, à la suite de lésions radiculaires, par exemple de la cinquième et de la sixième racines cervicales lorsque l'interruption siège au-dessous de la coalescence de la racine avec le nerf communicant. La recherche de ce réflexe rend donc de grands services au point de vue du diagnostic. Jai observé récemment un enfant qui présentait à la suite d'un traumatisme du coude une paralysie des muscles de la main et de l'avant-bras, avec de gros troubles de la sensibilité. Au cours d'une exploration chirurgicale, l'examen des nerfs au niveau du

coude ne révéla aucune lésion importante, d'autre part il existait une certaine impotence des muscles du bras et de l'épaule. Le réflexe pilomoteur manquait dans le domaine de la cinquième et de la sixième racine cervicales. J'ai appris alors que l'enfant en tombant avait subi une distension très forte de son bras. Au cours d'une nouvelle intervention, le chirurgien constata, suivant ce qui avait été prévu, qu'il existait une lésion importante du plexus brachial, sans doute par arrachement et une cicatrice fibreuse secondaire. Le plexus fut dégagé aussi soigneusement que possible et, plusieurs semaines après l'opération, des symptômes de restauration furent observés. Je n'ai pu malheureusement suivre l'enfant depuis le début de la guerre.

Quelques épreuves sont encore indispensables : épreuves dermographiques, épreuve de sinapisation (qui s'adresse plus spécialement aux axon-réflexes), examen oscillométrique, pléthysmographique, réactions vaso-motrices à l'eau chaude et à l'eau froide, épreuves pharmacodynamiques (histamine, acécoline, adrénaline, pilocarpine, etc.). Les troubles trophiques doivent être soigneusement étudiés et topographiés. Un grand nombre de ces troubles sont sujets à des variations d'intensité assez considérables suivant la position du membre, suivant les modifications mécaniques apportées à la circulation. Ils sont accessibles aux répercussions provoquées par des excitations à distance, par des processus psycho-émotifs (Répercussivité).

Il importe de tenir compte des lésions vasculaires concomitantes, des blessures musculaires, des lésions articulaires ou osseuses ; qu'il s'agisse de lésion primitive ou secondaire, les épreuves radiographiques ne doivent pas être négligées.

L'examen est déjà, à proprement parler, anatomique pour l'état de trophicité des muscles, du tissu cellulaire sous-cutané, de la peau et des phanères. Le siège de la lésion est assez souvent dépisté dans tous les cas où le trajet du nerf est accessible à l'investigation transtégumentaire. L'examen de la cicatrice n'est pas dépourvu d'intérêt, la provocation de sensations dans le territoire du nerf lésé par l'application de piqûres ou de pincements au pourtour de la cicatrice permet d'affirmer que la gaine du nerf est ouverte et que les fibres régénérées se sont égarées plus ou moins loin. Cet éparpillement, ces erreurs d'aiguillage peuvent amener les néofibrilles très loin de leur terminus ou de la section des nerfs.

L'examen transtégumentaire révèle la présence d'irrégularités sur le trajet du nerf, de névromes : une légère mobilisation, la traction provovoquent des douleurs causées par les adhérences. La palpation du nerf sur son trajet au-dessous de la lésion déclenche encore des sensations plus ou moins désagréables de fourmillements. Lorsque le nerf est suturé ou même si la restauration spontanée se produit, l'apparition de ces sensations devient un signe de régénération.

L'examen transtégumentaire ne vaut pas l'examen direct du nerf, c'est-à-dire l'examen chirurgical. Celui-ci n'est pas indispensable lorsqu'on se trouve en présence d'une évolution nettement favorable, d'une res-

tauration évidente. Au début de la dernière guerre les opérations ne nous furent tout d'abord recommandées que si le syndrome d'interruption était complet. La conservation de quelques zones de sensibilité, de quelques contractions volontaires, même parcellaires, dans un muscle, laissaient espérer une interruption incomplète et ne semblaient pas justifier une intervention chirurgicale. La persistance indéfinie de cet état démontra ultérieurement que cet espoir n'était pas fondé : alors l'intervention si longtemps différée fut pratiquée. N'eût-il pas été préférable de procéder plus tôt à un examen direct du nerf ?

Tout chirurgien est capable de pratiquer un examen neurologique à la condition qu'il s'y entraîne, mais il n'en a pas le temps.

Afin que l'examen clinique soit profitable au double point de vue scientifique et pratique, il est nécessaire qu'il soit confié à un neurologiste éprouvé, que celui-ci tire de son examen des déductions aussi précises que possible quant au siège, à l'étendue, au degré de la lésion, au fonctionnement des nerfs atteints. Le court aperçu que je viens de tracer résume suffisamment la complexité de l'examen clinique.

Puisque l'expérience seule est une garantie de compétence, il paraît désirable que ceux qui l'ont acquise au cours de la dernière guerre servent en quelque sorte de moniteurs aux équipes futures et tracent un programme méthodique qui faciliterait la comparaison des observations entre elles et une classification scientifique des statistiques. Quelques neurologistes devraient être désignés pour établir un schéma d'examen clinique.

Les résultats chirurgicaux ne seront réellement scientifiques et démonstratifs que si un examen minutieux a été pratiqué avant l'intervention, si le même neurologiste est appelé à suivre le blessé après l'intervention. Dans plus d'un cas, le chirurgien pourra se passer de l'avis du neurologiste au moment de l'acte opératoire, mais dans un très grand nombre de cas, le plus souvent d'interruption incomplète, de lésion diffuse siégeant dans un carrefour où se détachent du nerf de nombreux rameaux, la présence du neurologiste devient indispensable : le nerf une fois découvert, il faut peser le pour et le contre, mettre dans un plateau de la balance ce que le blessé gagnera à l'intervention, dans l'autre ce qu'il peut y perdre.

Pendant la dernière guerre, j'ai assisté aux opérations pratiquées par M. Gosset sur les nerfs des blessés que je lui avais confiés. Les vérifications faites au cours de l'intervention ont été pour moi un très grand enseignement. C'est de l'anatomie pathologique sur le vivant, qui permet d'établir une relation étroite entre l'anatomie et la clinique. Dans plusieurs cas, d'accès et d'interprétation assez difficiles, M. Gosset m'interrogeait sur le degré de fonctionnement que le nerf avait conservé, — il ne s'agissait donc pas d'un syndrome d'interruption totale, — d'après ma réponse nous supputions ensemble les avantages, les inconvénients d'une intervention ou bien encore les indications de tel ou tel mode d'intervention, c'est après cette collaboration que l'opération était écartée ou décidée.

La plupart des opérations sont pratiquées en vue de remédier à des troubles moteurs, de faire réapparaître le mouvement volontaire. Il im-

porte peu que les fibres sensitives de quelques nerfs, du nerf radial en particulier, se restaurent. Il importe au contraire beaucoup que la sensibilité épicritique revienne dans le territoire du nerf médian ou du nerf cubital, plus encore dans celui du premier qui fournit la sensibilité à la pulpe de l'index et du pouce : que la sensibilité soit compromise par une lésion basse du nerf à l'avant-bras, et que la motilité soit complètement respectée sauf parfois celle du thénar, qu'elle le soit par une lésion du nerf plus haut située dont le secteur sensitif a été seul atteint, il faut toujours intervenir.

Si le neurologiste qui suit le blessé avant et après l'intervention doit être un spécialiste éprouvé, il ne semble pas qu'une spécialisation analogue puisse être exigée du chirurgien. A propos de toute opération chirurgicale, il est juste de dire : on est chirurgien, mais on est anatomiste ; cet axiome est encore plus vrai à propos des opérations pratiquées sur les nerfs. Afin d'être complètement sincère, je dois ajouter que, ayant assisté pendant la dernière guerre à toutes les opérations pratiquées sur les nerfs des blessés qui ont été hospitalisés dans les services successifs que j'ai occupés ou qui m'ont été adressés pour une consultation, je me suis rendu compte de la très grande différence d'aptitude et d'habileté des opérateurs, parfois même de l'insuffisance de quelques-uns. Après avoir acquis une certaine expérience, j'ai pris des dispositions diplomatiques et administratives afin d'orienter les blessés vers les techniciens les plus expérimentés.

Outre les connaissances anatomiques et l'habileté opératoire, la prudence, la douceur sont indispensables, les chirurgiens les plus experts vous diront que les nerfs, comme les élégantes, n'aiment être ni tiraillés ni froissés. Il faut y aller suivant le moment avec la pointe du bistouri, la sonde cannelée, les ciseaux à extrémités arrondies, ces deux derniers instruments particulièrement précieux, parce qu'ils laminent, parce qu'ils dissocient lentement les plans de clivage. Gare aux dangereux écarteurs qui ne doivent jamais être appliqués sur le nerf !

Le nerf périphérique, que pour la commodité de la description l'anatomie a séparé du système nerveux central, n'en est qu'une expansion ; malgré la présence de la gaine qui entoure chacune de ses fibres, celles-ci représentent des fragments de neurone et nous savons combien les neurones doivent être ménagés.

Les opérations sur les nerfs sont de trois ordres : la libération, la suture, la greffe.

La libération est une opération suffisante lorsque le nerf n'est ni interrompu, ni profondément altéré. Elle consiste à faire sa toilette, à le dégager du tissu cicatriciel, à rompre des adhérences en procédant avec la plus grande prudence en ayant soin de protéger les rameaux collatéraux qui, après s'être séparés du nerf au-dessus de la lésion, cheminent dans son voisinage au milieu du tissu cicatriciel, pour se rendre aux muscles qu'ils innervent, par exemple les rameaux du radial qui se rendent aux muscles radiaux, au long supinateur.

La libération n'est souvent qu'un acte préparatoire qui a pour but de

dégager le nerf avant de le suturer, que l'interruption soit totale ou partielle, ou qu'il y ait lieu de réséquer un névrome.

Lorsque l'interruption est totale, une seule conduite à tenir : la suture à la condition qu'elle reste possible, une fois que tout ce qui est altéré a été réséqué. Il ne faut juxtaposer que les tranches normales du bout central et du bout périphérique ; les fascicules doivent se présenter sains, avec une bonne coloration, sans épaississement fibreux du tissu interstitiel. Les deux bouts sont juxtaposés et non serrés l'un contre l'autre. Si l'interruption n'est pas totale, si les résultats de l'examen clinique et de l'examen macroscopique sont concordants et attestent la continuité physiologique du segment non sectionné, la suture sera partielle, le segment sain décrira ainsi une anse sans inconvénients. Si, au contraire, la continuité anatomique n'est qu'apparente et ne correspond pas à une intégrité physiologique, si le segment non interrompu est induré, irrégulier, anormal, il est préférable d'avoir recours à une suture totale après résection des parties malades. Toutefois, il faut reconnaître que dans plus d'un cas, suivant le temps écoulé après la blessure, il peut être embarrassant de prendre une décision, c'est dans une telle occurrence que la collaboration neurochirurgicale s'impose le plus.

Il faut toujours s'attacher à dégager le nerf au-dessus et au-dessous de la lésion, à faire la suture après avoir rétabli l'axe normal, les déviations et les torsions une fois corrigées. La juxtaposition des deux segments du nerf rencontre quelquefois des difficultés, il est possible d'y remédier dans une certaine mesure en modifiant la position du membre, ce qui peut faire gagner deux à trois centimètres, par exemple en fléchissant l'avant-bras lorsque le nerf médian est en cause. Le nerf cubital sera ramené en avant de la gouttière épitrochléenne.

M. Gosset vous exposera sans doute les résultats de la suture des nerfs et les statistiques qu'il a établies. Les résultats ne sont pas les mêmes pour tous les nerfs, les succès sont par exemple plus nombreux pour le radial. Les blessures d'un même nerf ne se présentent pas toutes dans les mêmes conditions et avec les mêmes avantages suivant le niveau de la lésion. Le délai écoulé entre la blessure et l'intervention, la durée de la suppuration, la concomitance de section de rameaux collatéraux sont des éléments dont il faut tenir compte. Cependant il y a des échecs qui restent encore inexplicables, et cette considération ne s'applique pas seulement aux blessures de guerre, mais encore aux blessures du temps de paix ; un traumatisme ou une blessure violente appliqués sur un nerf sont susceptibles d'exercer sur le moment même, un retentissement anatomique et physiologique sur les centres correspondants.

Les lésions permanentes sont à leur tour capables d'exercer une répercussion sur les centres. Ces phénomènes varient à leur tour suivant le cas et suivant l'individu ; en pathologie nerveuse il existe beaucoup de lois générales mais les réactions individuelles sont fréquentes.

Il y a encore des conditions d'ordre général qui nous échappent ; quelques physiologistes n'ont-ils pas constaté expérimentalement que la régé-

nération des nerfs est plus ou moins rapide suivant que les animaux reçoivent ou ne reçoivent pas simultanément un traitement endocrinien.

Les statistiques qui comportent 25 à 30 % de restauration complète ou de très grande amélioration après suture ne sont pas jugées satisfaisantes même par les auteurs qui les ont établies. Cependant, si on passe en revue tous les facteurs qui sont susceptibles d'intervenir défavorablement, il ne faut pas être trop surpris du nombre trop considérable de résultats nuls ou insuffisants. Pouvait-on faire mieux en présence de l'irréparable ? Dans les sutures les mieux faites, lorsque les tranches des bouts central et périphérique sont juxtaposées dans une orientation presque mathématiquement normale, on ne peut pas toujours éviter les erreurs d'aiguillage aussi bien des fibres sensitives que des fibres motrices.

Si la réunion des deux bouts du nerf est impossible à cause de la longueur de la brèche, il faut avoir recours à la greffe ; c'est un pis aller.

On emploie toujours des greffons nerveux, prélevés soit sur le blessé lui-même (autogreffe), soit sur un animal (hétérogreffe).

Les premiers sont en général des greffons frais (brachial cutané interne, branche cutanée péronière, de préférence en double). Les greffes prélevées sur l'animal sont des nerfs frais dont le calibre doit se rapprocher le plus possible de celui du nerf sectionné. Les greffons morts conservés dans l'alcool semblent donner des résultats moins satisfaisants.

Avec des autogreffes aussi défectueuses que celle pratiquée avec le brachial cutané interne sur le radial, le médian, le cubital, on n'observe pas une restauration intégrale, mais parfois des restaurations qui, quoique imparfaites ou incomplètes, permettent une récupération fonctionnelle susceptible d'être utilisée.

A propos des autogreffes pratiquées avec des nerfs frais, je rappelle l'observation d'une malade opérée par M. Petit-Dutaillis pour une section du médian, du cubital au tiers moyen du bras, l'artère humérale ayant été également sectionnée. La longueur des greffons atteignait plusieurs centimètres, au moins dix centimètres, autant que je puis me rappeler. Cette malade a été suivie pendant trois ans et même davantage ; elle avait récupéré quelques mouvements de sa main qui permettaient l'exécution de divers actes. La restauration de la sensibilité était cependant imparfaite et des fibres aberrantes s'étaient égarées jusque dans le tissu cellulaire de l'épaule, de la partie supérieure du thorax, du creux sus-claviculaire.

Les erreurs d'aiguillage, aussi bien pour les fibres motrices que pour les fibres sensitives, sont plus nombreuses après les greffes qu'après les sutures.

MM. Gosset et I. Bertrand ont utilisé comme greffon la moelle d'un animal (chat) et ils ont obtenu quelques résultats intéressants. Je n'en ai pas personnellement une grande expérience. Dans un cas de blessure du radial que j'ai observé avec M. Sorrel, un segment spinal de huit centimètres a été interposé entre les deux bouts. Onze mois plus tard, aucun signe de restauration n'a été constaté, la pression sur le nerf et sur le greffon ne provoquait aucune sensation dans le territoire du nerf radial, le

signe du fourmillement faisait défaut. Le greffon fut enlevé pour être remplacé par un autre ; l'examen histologique pratiqué avec la méthode de Bielschowski a fourni l'explication de l'échec, le greffon était parcouru par des fibres de régénération d'ailleurs peu nombreuses, et au lieu de continuer leur chemin du centre vers la périphérie, un assez grand nombre avaient rebroussé chemin.

Je laisse aux chirurgiens le soin de discuter les indications de l'engainement du greffon ou même du nerf suturé dans du tissu cellulo-graisseux, dans un feuillet aponévrotique, dans un feuillet péritonéal, ou dans tout autre tissu. Cet engainement est en général bien supporté et m'a paru utile.

Ce qu'il ne faut pas faire : le hersage, l'enfouissement du bout central du nerf dans le bout périphérique après dédoublement.

Au cours de la dernière guerre, j'ai été invité à examiner quelques blessés dont un ou plusieurs nerfs avaient été greffés ou suturés depuis plusieurs mois ou même davantage.

Dans le rapport établi après ces examens, il a été noté qu'il existait quelques signes de régénération. Qu'en est-il résulté ? La pension de quelques-uns de ces blessés a été diminuée. Cela m'a paru d'autant plus illogique que la restauration fonctionnelle, intéressante au point de vue scientifique, n'était utilisable ni au point de vue social ni au point de vue professionnel ; j'ai signalé le fait dans un rapport en attirant l'attention sur l'injustice de la décision qui avait été prise.

Tout cela c'est l'expérience du passé ; l'impression s'impose que dans un très grand nombre de cas les interventions ont été trop tardives. Ce retard a été motivé, il est vrai, pour un grand nombre de blessures, par la trop longue suppuration des plaies et, pour d'autres cas, par l'attente trop prolongée de la régénération en présence d'un syndrome d'interruption incomplet.

De divers côtés on nous fait espérer qu'après une évacuation rapide des blessés vers l'ambulance, après un épluchage précoce et soigneux des plaies, associé ou non à l'emploi de nombreux antiseptiques, soit en application locale soit par absorption générale, entérale ou parentérale, les suppurations seront évitées, plus vite taries ; la réparation des nerfs pourra être tentée plus rapidement.

Le neurologiste perdra vraisemblablement, au point de vue du diagnostic, un certain nombre de symptômes qui tenaient leur valeur du long délai écoulé entre la blessure et l'examen clinique, de la présence ou de l'absence de régénération. L'examen direct du nerf n'en prendra que plus d'importance.

Si l'expérience démontre que la stérilisation des plaies puisse être rapidement obtenue, sera-t-on autorisé à procéder à la suture immédiate ou quasi immédiate des nerfs ? Il serait prudent d'attendre le résultat de l'expérience vis-à-vis des plaies en général, des divers tissus, tissu cellulaire, vaisseaux, os, muscles, indépendamment des nerfs, dans les divers types de blessure, suivant les délais écoulés entre la blessure et l'intervention chirurgicale.

Deux cas peuvent se présenter :

1° En épluchant une plaie, le chirurgien s'aperçoit que le nerf est interrompu : est-il indiqué de suturer immédiatement après avoir fait la toilette du nerf ? La parole est au chirurgien. On est évidemment tenté de répondre par l'affirmative si la stérilisation de la plaie est définitivement assurée.

2° Le nerf est atteint mais il est difficile d'apprécier le dommage qu'il a subi ; théoriquement il me semble préférable de s'abstenir.

A mon avis il n'est pas démontré qu'au point de vue de la régénération des nerfs, la suture immédiate présente un si grand avantage ; ce n'est pas parce que quelques jours ou quelques semaines se seront écoulés que les chances de restauration ou de régénération des nerfs seront diminuées. N'avons-nous pas observé de très belles régénérations dans des cas où la suture avait été faite plusieurs mois après la blessure. Il est sans doute préférable que la suture soit aussi précoce que possible, mais attendons avant de nous prononcer définitivement que nous soyons mieux instruits de l'aspect macroscopique des nerfs qui viennent d'être atteints.

Les interventions trop précoces auraient d'ailleurs trop souvent l'inconvénient de ne pas laisser le temps au neurologiste de se prononcer sur le fonctionnement du nerf. Ce serait se priver des renseignements si précieux que l'on est en droit d'attendre de l'examen clinique préopératoire.

Au cours d'un entretien récent, M. Gosset m'a fait remarquer que la rétraction des deux segments du nerf sectionné est un argument de premier ordre en faveur de la suture immédiate. Sans en nier la valeur, je fais remarquer que parmi les blessés que j'ai confiés à M. Gosset un assez grand nombre ont été opérés plusieurs mois et même plus après la blessure. Cependant la rétraction n'était pas telle qu'elle ait constamment empêché la suture. Nous ne connaissons pas toutes les conditions du degré de rétraction ; il m'a semblé, à propos des blessures des nerfs observées en temps de paix, que la rétraction pouvait dépendre dans une certaine mesure de la section simultanée et de la rétraction des muscles voisins. Pour s'opposer à la rétraction il n'est pas contre-indiqué, conformément à l'opinion exprimée par M. Gosset, de rapprocher les deux bouts du nerf d'emblée par quelques fils appliqués sur le névrilème.

Espérons encore que la toilette de la plaie pratiquée précocement et l'usage de quelques antiseptiques tels que les sulfamides réduiront considérablement le nombre des lésions secondaires des nerfs, des syndromes d'irritation, voire même des causalgies. En ce qui concerne cette dernière complication dont la pathogénie est si obscure et la thérapeutique si décevante, n'oublions pas qu'un double élément individuel de sensibilité et d'émotivité joue un rôle important dans la physiologie pathologique de ce syndrome et que des mesures spéciales doivent être prises afin d'en restreindre les manifestations excessives. La multiplicité des interventions proposées et exécutées avec des résultats très variables prouve amplement que nous ne sommes pas en possession d'une thérapeutique propre à cette affection pas plus que nous ne sommes édifiés sur sa pathogénie.

Des opérations d'ordres divers ont été pratiquées sur le sympathique en vue de remédier à des complications survenues à la suite de blessures des nerfs, en faisant varier à la fois la température et la circulation locales. M. Leriche nous rappellera sans doute le profit qu'on peut en tirer.

Je ne puis que rappeler les avantages d'un traitement physiothérapique qui, bien appliqué, doit accélérer la guérison dans un très grand nombre de cas ou éviter des complications fâcheuses.

Les considérations précédentes plaident amplement en faveur de la nécessité d'une collaboration étroite de la chirurgie et de la neurologie; elle doit se faire scientifiquement, avec ordre, avec méthode.

Les centres neurologiques, qui ont rendu de si grands services pendant la précédente guerre, doivent être maintenus. Il faut mettre à leur tête des neurologistes compétents et à cet égard la Société de Neurologie devrait être consultée. Les chefs de ces centres devraient se réunir afin de préparer un plan schématique de travail et d'examen clinique.

Il est à souhaiter que ces centres soient en liaison les uns avec les autres, afin que chacun d'eux fasse bénéficier les autres de son expérience personnelle.

Le travail individuel doit céder le pas au travail collectif, et c'est ainsi que nous garantirons à nos blessés les plus grandes chances de guérison ou d'amélioration. N'est-ce pas le but principal de cette réunion ?

Rapport par M. E. Sorrel et Mme Sorrel Dejerine.

De 1914 à 1918 et pendant les années qui suivirent la guerre, des neurologistes et des chirurgiens éminents étudièrent, traitèrent et suivirent des milliers de blessures nerveuses, et de cette collaboration intime, féconde et prolongée, naquit tout un ensemble de travaux remarquables : Mr et Mme Dejerine, MM. Pitres, Nageotte, Pierre Marie, Guillain, Foix, André-Thomas, Barré, Lévy-Valensi, Tinel, Mouzon parmi les neurologistes, MM. Gosset, Bérard, Walther, Auvray, Pierre Duval, Wiart, Sencert, Dumas parmi les chirurgiens, publièrent une série d'articles et d'observations qui furent résumés dans les thèses de Féré, de Villard et de Charrier.

A la Conférence Chirurgicale Interalliée qui se réunissait à Paris, de nombreuses études furent apportées de 1917 à 1920 par MM. Conrad, Moynihan, Depage, Dane, Platt, etc...

La question fut mise à l'ordre du jour du Congrès Français de Chirurgie de 1918, du Congrès Italien de Trieste de 1919, du Congrès Américain d'Atlantic-City de 1919, et l'ensemble des connaissances acquises au cours des années de guerre et d'après-guerre fut résumé dans les rapports que présentèrent en 1923 à Londres, au VIe Congrès de la Société Internationale de Chirurgie, MM. Gosset pour la France, Verga pour l'Italie, Frazier pour les Etats-Unis, Henricksen pour la Norvège et dans un important travail de Harry Platt et Rowley Bristow du *British Journal of Surgery* de 1924.

Si l'on ajoute que tous ces travaux s'appuient sur un nombre de cas considérable (l'expérience personnelle de M. Gosset s'étendait sur plus de 600 cas et Frazier base son rapport sur l'étude de 3.000 plaies nerveuses suivies dans les centres spécialement créés aux Etats-Unis pour leur traitement), on en peut conclure que peu de questions ont été étudiées de façon aussi complète et qu'elle doit bien être l'une de celles qui ont été le plus définitivement mises au point.

L'Académie de Chirurgie et la Société de Neurologie ont estimé cependant qu'il était bon, dans les circonstances présentes, de la placer à nouveau à l'ordre du jour de leurs travaux et il y a, me semble-t-il, à cela deux raisons : la première, c'est que quelques-uns de nos jeunes collègues qui n'ont pas vécu la période 1914-1918, qui n'ont pas vu l'éclosion de tous les travaux auxquels nous venons de faire allusion et qui n'ont pas suivi pas à pas les progrès réalisés dans le traitement des plaies nerveuses, n'ont peut-être pas aussi présentes à l'esprit que peuvent l'avoir leurs aînés les règles qui doivent régir le traitement de ces plaies. Même si, sans avoir lu tous les travaux originaux parus pendant l'autre guerre, ils ont sur la question des idées saines, ce qui est facile car d'excellents articles de traités ont parfaitement vulgarisé ce qu'il était indispensable de savoir, il pourrait se faire qu'ils manquassent un peu d'expérience car les plaies nerveuses de la pratique civile ne sont pas très fréquentes. Peut-être, par suite, n'est-il pas mauvais que très rapidement neurologistes et chirurgiens réunis rappellent les conclusions auxquelles ils étaient arrivés ensemble vers 1923, puisqu'il semble bien que le Congrès International de Londres ferme le cycle d'études et de recherches qui s'était ouvert en 1914.

La deuxième raison me paraît plus importante.

Bien que la question des plaies nerveuses ait été retournée et étudiée sur toutes les faces, certains points restaient encore à élucider, car il en reste toujours, lorsque la dernière guerre se termina.

Depuis ce moment, et bien que le nombre des plaies nerveuses ne soit pas comparable du tout à ce qu'il avait été, des chirurgiens et des neurologistes en ont étudié et traité ; des recherches de laboratoire ont été poursuivies ; bref, des progrès ont dû être faits. Mais, alors que pendant toute la période antérieure ils l'avaient été en commun puisque la collaboration neurochirurgicale jouait à plein, il est fort possible qu'au cours des dernières années nous les ayons réalisés un peu à l'insu les uns des autres ; je ne crois pas, notez-le bien, lorsque je constate que notre contact est devenu moins intime qu'il ne l'avait jadis été, que nous ayons de reproche à nous faire. Je serais pour ma part mal placé pour cela puisque M. André-Thomas a bien voulu, et je ne saurais lui en exprimer trop ma reconnaissance, m'accorder sa collaboration active et régulière depuis fort longtemps ; mais il est impossible de retrouver en temps de paix les conditions de travail en équipes que nous avons connues pendant la guerre.

Nous avons donc senti les uns et les autres que nous devions nous rapprocher à nouveau pour nous dire si depuis que nous nous sommes un peu

perdus de vue nous n'avions pas fait faire à la question quelques progrès, pour remettre en commun nos acquisitions personnelles et établir ainsi la base solide d'où nous pourrions partir à nouveau maintenant.

Une fois que nous aurons ainsi fait le point, il serait peut-être utile de rechercher quelle serait l'organisation la plus recommandable pour obtenir les meilleurs résultats dans le traitement de nos blessés atteints de plaies des nerfs, et enfin d'indiquer de quelle façon devraient être orientés les travaux et les recherches pour que de nouveaux progrès puissent être réalisés.

Tels sont les divers éléments du programme que nous pourrions, me semble-t-il, nous proposer et sur lesquels je voudrais maintenant dire successivement quelques mots.

***

Je rappelle tout d'abord brièvement les principes sur lesquels, en 1923, médecins et chirurgiens s'étaient mis d'accord.

Les uns concernaient les plaies nerveuses récentes, les autres les plaies nerveuses anciennes.

Pour les *plaies récentes*, il faut, pensions-nous, vérifier l'état des nerfs au cours du nettoyage chirurgical primitif qu'on doit toujours faire. Si on trouve un nerf sectionné, on le suturera immédiatement ; par contre, si le nerf n'est que contusionné, s'il n'est pas complètement coupé, s'il présente une encoche latérale même importante, la conservation et l'observation de l'état ultérieur paraissent être préférables.

Ce sont à peu près les phrases exactes du rapport à Londres de M. Gosset en 1923.

Les faits observés depuis cette époque ont-ils confirmé ces assertions ? Nous, chirurgiens, nous répondons affirmativement ; c'est l'opinion donnée par M. Petit-Dutaillis dans son excellent article du Traité d'orthopédie de 1937 ; c'est celle qu'a développée M. Gosset dans une toute récente communication à l'Académie de Chirurgie ; c'est celle que j'ai toujours entendu exprimer par mes collègues.

De plus en plus, en effet, nous pensons que le nettoyage, le parage, l'épluchage, la désinfection d'une plaie, l'opération de Gaudier-Lemaître, en un mot, constituent l'acte chirurgical important qui commandera ensuite son évolution. Au cours de cette opération initiale qui doit être aussi soignée que minutieuse, il va de soi que l'état des nerfs est vérifié, et si un nerf est sectionné, ses deux extrémités seront suturées suivant la technique habituelle des sutures nerveuses : fil très fin de soie, de lin ou de catgut ne prenant, si possible, que le névrilème et maintenant bien au contact les deux tranches nerveuses sans les perforer ; isolement du nerf si faire se peut dans un fourreau de tissu musculaire graisseux ou fibreux.

Si la plaie évolue de façon *aseptique*, l'avantage de ce procédé ne paraît pas discutable. Le pourcentage des restaurations obtenues, la rapidité et la valeur de cette restauration seront infiniment supérieures à ceux que pourraient donner les sutures secondaires et les greffes nerveuses,

Si la plaie *suppure*, je ne crois pas qu'on puisse non plus regretter d'avoir agi ainsi ; il peut tout d'abord se faire que la *suppuration soit discrète*, que le tissu nerveux ne soit pas infecté et que l'heureuse évolution de la plaie nerveuse ne soit pas entravée. Je puis rapporter à cet égard deux faits qui, quoique n'appartenant pas à la chirurgie de guerre, me semblent intéressants :

Le 7 décembre 1937 entrait dans mon service un grand garçon de 13 ans (Man.... Fernand), qui présentait une plaie profonde du poignet droit avec section du tendon cubital antérieur, de l'artère et du nerf cubital, survenue quelques heures auparavant et déjà opérée dans un autre hôpital où l'on avait lié tout ensemble le nerf et l'artère. La plaie fut cette fois traitée correctement par mon assistant M. Longuet et mon interne M. Debouvry, ébarbée, parée, nettoyée. L'artère fut liée et le nerf fut suturé ; mais, comme cette plaie avait déjà été l'objet de manœuvres antérieures, on crut plus prudent de la drainer. Il y eut, en effet, une suppuration discrète ; elle ne dura à vrai dire que peu de temps, mais enfin ce ne fut pas la réunion *per primam* des muscles et des téguments ; or, le nerf ne parut pas s'en soucier, car six semaines après sa suture il y avait déjà quelques signes de restauration et, en 8 mois, la guérison était complète. Le blessé a été suivi dans mon service au point de vue neurologique par M. André-Thomas, et M. Roussy le connaît.

Même évolution très favorable chez un enfant très jeune de 4 ans (Fou.... Louis) qui, le 3 novembre 1937, se fit une plaie de l'avant-bras avec section des muscles palmaire et fléchisseur et du nerf médian : là encore, l'assistant du service, M. Guichard, crut devoir mettre un petit drain et l'évolution ne fut pas entièrement aseptique ; pourtant, la restauration des fonctions nerveuses se fit très simplement, très rapidement et, en octobre 1938, elle était absolument complète.

Dans les cas à évolution *presque aseptique* comme dans les cas à évolution *rigoureusement aseptique*, l'avantage de la suture nerveuse primitive semble donc hors de doute.

Dans les cas où la *suppuration est importante*, peut-être les avantages seront-ils à première vue moins évidents. Cependant, comme le faisait remarquer M. Gosset dans la communication à l'Académie de Chirurgie à laquelle j'ai fait allusion tout à l'heure, même en ces cas « il y a beaucoup de chances pour que la suture n'ait pas été inutile : les nerfs supportent mieux qu'on ne serait tenté de le croire *a priori* le séjour dans une plaie suppurée ». La suture n'aurait-elle comme résultat que d'empêcher l'écartement des deux bouts du nerf, que ce résultat serait encore fort appréciable, car c'est cet écartement qui nous empêche souvent, plus tard, de faire des sutures directes, qui nous oblige à avoir recours à des greffes intermédiaires et nous savons bien tous que la meilleure des greffes reste toujours inférieure au rapprochement simple des extrémités nerveuses. Et d'ailleurs quel danger supplémentaire fait-on courir par la suture primitive du nerf ? Est-ce parce qu'on l'aura pratiquée que le tissu nerveux, s'il se trouve dans une plaie devenue septique, s'infectera plus facilement ? Il me semble difficile de le penser.

Nous estimons donc que même si l'état de la plaie, bien que nettoyée et traitée avec soin, ne permet pas la suture primitive des téguments, ou si les circonstances ne l'autorisent pas, il est pourtant indiqué de faire une suture primitive du nerf. Comme ce n'est pas tout à fait ainsi que nous

agissions au cours de la dernière guerre, nous serions heureux de savoir quelle est à ce sujet l'opinion de nos collègues neurologistes et si, par conséquent, nous pourrions, en accord avec eux, recommander cette façon d'agir.

Si la suture des plaies nerveuses récentes a été fort peu pratiquée au cours de la dernière guerre et si, par suite, nous ne pouvons maintenant qu'émettre des hypothèses et des espoirs au sujet des résultats qu'elle pourra donner, la suture des plaies *nerveuses anciennes*, par contre, l'a été de telle sorte que les règles posées à cette époque doivent bien être à peu près définitives. Les voici en quelques mots :

Lorsque la lésion nerveuse est certaine et sans tendance à l'amélioration spontanée, il faut intervenir sans retard, à condition naturellement que la plaie soit cicatrisée depuis assez longtemps pour que l'opération puisse se dérouler aseptiquement.

Si le nerf est contus, écrasé, partiellement déchiré sans être complètement sectionné, il faut se contenter de le libérer.

Si le nerf est complètement sectionné, il faut — et ce fût là une des acquisitions les plus précieuses de l'autre guerre — réséquer, en plus de la chéloïde fibreuse intermédiaire, le neurogliome du bout central, le gliome du bout périphérique et même, comme y avait insisté Delorme, la zone de tissu scléreux périfasciculaire afin que les tranches coaptées soient des tranches de tissu nerveux sain.

Toutes les fois que la chose est possible, il faut *affronter directement les deux bouts.*

Si l'écart entre ces deux bouts est trop grand, il faut faire, bien que ce soit un pis aller, une greffe intermédiaire : les hétérogreffes conservées, dites greffes de Nageotte, n'ont pas donné, appliquées à l'homme, d'aussi bons résultats que l'avaient fait espérer les travaux expérimentaux, de même les homogreffes conservées selon la méthode de Carrel, et ce sont les autogreffes qui ont donné les résultats les meilleurs : en bloc, 35 % de bons résultats, 45 % de résultats médiocres, 20 % d'échecs entre le mains de MM. Gosset et Charrier, étant entendu que ces résultats sont fort variables suivant la hauteur de la section et suivant le nerf : le radial et le sciatique poplité externe, par exemple, en donnant de meilleurs que le médian ou le sciatique poplité interne.

D'autre part, des résultats utiles ne peuvent être obtenus que si l'on a su éviter pendant la longue période qui a précédé l'intervention et la régénération du nerf, les ankyloses articulaires et les rétractions musculaires. Dès que la chose est possible, il faut donc faire exécuter au blessé les mouvements passifs utiles et lui faire porter les appareils de prothèse nécessaires. MM. Cunéo et Mouchet en particulier y avaient beaucoup insisté.

Comme pour les plaies récentes, je donne là les conclusions du rapport de M. Gosset à Londres en 1923.

L'expérience acquise depuis cette date a-t-elle modifié nos idées ? ELLE N'A FAIT QUE LES CONFIRMER.

Plus encore peut-être qu'à cette époque, nous restons persuadés que les

longs délais de plusieurs mois que l'on s'imposait jadis avant d'opérer un nerf qui ne donnait aucun signe de régénération n'ont plus de raison d'être si la cicatrisation de la plaie est obtenue depuis assez longtemps.

Plus encore aussi qu'à cette époque, nous restons persuadés que si un nerf n'est pas entièrement sectionné, il faut se contenter de le libérer sans jamais en achever la section totale pour en pratiquer la suture, et cela même si le nerf présente un syndrome d'interruption physiologique absolument complet, même si, à l'intervention, l'excitation du nerf au-dessus de la lésion révèle une absence de conductibilité complète, même si l'excitation du nerf au-dessous de la lésion semble indiquer une dégénérescence totale. C'est du moins ma conviction ; je la base sur des faits assez nombreux que j'ai vus et dont je voudrais relater deux exemples aussi typiques l'un que l'autre bien que fort différents.

En novembre 1935, j'ai opéré un enfant de 11 ans dont le nerf radial avait été lésé trois mois auparavant lors d'une fracture fort grave du tiers inférieur de l'humérus ; il existait une interruption physiologique complète pouvant tout aussi bien faire penser à une compression très importante qu'à une section totale, si bien qu'à tout hasard, avant d'opérer le malade, j'avais, d'accord avec M. André-Thomas, prié M. Yvan Bertrand de bien vouloir me fournir une moelle de chat préparée, car M. Gosset venait de nous faire connaître les travaux poursuivis sur ce matériel de greffe dans son laboratoire. Je trouvai un nerf inséré dans un énorme cal depuis son entrée dans la gouttière de torsion jusqu'à sa bifurcation en branches antérieure et postérieure ; j'eus la plus grande peine à le dégager et lorsque j'y fus parvenu enfin, je me trouvai en face d'un cordon informe aplati, lamelliforme, déchiré en multiples endroits, ne ressemblant plus en rien à un nerf et qui ne paraissait plus jamais pouvoir être utile. M. André-Thomas assistait à l'opération. Ensemble, nous pûmes constater que ni au-dessus ni au-dessous de la zone écrasée, le nerf ne répondait aux excitations électriques ou mécaniques à la pince et je crois bien que si la moelle de chat que nous avions toute prête eût semblé pouvoir se greffer aisément, j'aurais réséqué le nerf et fait la greffe. L'impossibilité seule où j'étais d'y parvenir puisque la bifurcation du nerf était intéressée, m'en empêcha, mais je n'avais nul espoir de voir le nerf reprendre ses fonctions. Or, six semaines plus tard, la paralysie radiale commençait à s'améliorer ; l'enfant fut perdu de vue pendant quelque temps ; mais je le retrouvai deux ans plus tard, en décembre 1937, la guérison était complète et il ne persistait aucune séquelle ni motrice, ni sensitive, ni trophique.

Une autre fois, j'intervins chez un malade (Bou.... Lug.) qui présentait une *paralysie cubitale* consécutive à la perforation du nerf dans la gouttière épitrochléo-olécranienne par un fil de Kirchner. L'accident, dont on ne s'était aperçu que longtemps après l'ablation du fil, datait de quatre mois : à l'opération, j'ai trouvé un névrome central et, de plus, le nerf qui avait été cloué par le fil contre l'olécrane s'y était en quelque sorte incrusté. Je le libérai simplement sans réséquer le névrome, espérant que les petites portions de tissu nerveux sain qui devaient rester de part et d'autre suffiraient pour que le nerf puisse reprendre ses fonctions ; l'amélioration ne se fit que lentement, elle ne s'esquissa qu'au bout de 8 mois, mais en 14 mois la guérison était complète.

M. Gosset a relaté jadis l'observation d'un officier qui avait eu une perforation par balle du nerf sciatique ; malgré le névrome central qui s'ensuivit, le résultat fut favorable.

Nous devons donc conclure, et c'est l'opinion émise par M. Gosset dans sa dernière communication à l'Académie de Chirurgie, que si, à l'intervention, on constate que le nerf n'est pas complètement sectionné, il faut,

après l'avoir libéré, s'abstenir de toute autre manœuvre : « nous ne savons jamais ce que les processus naturels pourront accomplir sur ce tissu nerveux dont une partie de la continuité est conservée ».

Je sais bien qu'en pratique il est souvent fort difficile, pour ne pas dire impossible, d'affirmer qu'une partie de la continuité est conservée : l'aspect seul du nerf ne le permet pas, les excitations du nerf au-dessus et au-dessous de la lésion peuvent ne pas le permettre non plus. Eh bien, je crois que, dans ces cas où le doute est permis, il faut s'abstenir, momentanément tout au moins, de toute résection nerveuse et attendre de voir ce que donnera la libération simple du nerf. Cette opinion diffère un peu, me semble-t-il, de celle de M. Petit-Dutaillis qui estime, d'accord dit-il avec M. Leriche, qu'en cas d'induration simple du nerf accompagnée de syndrome d'interruption complète depuis plusieurs semaines ou plusieurs mois, « la résection du nerf suivie de greffe est la seule méthode convenable ». C'est un point sur lequel l'avis de nos collègues neurologistes nous serait fort précieux.

Si le nerf est complètement sectionné et que l'écart des deux bouts après leur avivement ne permette pas une suture directe, force est bien de recourir à une greffe aujourd'hui comme en 1923, mais, à ce point de vue, des travaux nouveaux et fort intéressants doivent être relatés. Les *hétérogreffes* ont été remis en honneur.

Le 15 avril 1931, M. Gosset rapportait à la Société de Chirurgie l'observation d'un blessé atteint de section du nerf radial chez lequel MM. Thalheimer et Blondin Walther avaient pratiqué en juin 1927 une greffe empruntée à un sciatique de chien vivant; on avait tout d'abord pu croire à un échec car la restauration avait été très tardive et dans sa thèse écrite un an plus tard, M. Blondin Walther qui avait relaté ce cas (avec 5 autres dont 3 suivis de bons résultats éloignés) l'avait considéré comme tel ; or, 4 ans après l'opération, la paralysie radiale avait complètement disparu et il ne persistait plus qu'une légère diminution de la force d'extension de la main.

Le 2 janvier 1930, à la Société de Neurologie, MM. André-Thomas et Petit-Dutaillis relataient le cas d'une malade chez laquelle avait été faite, deux mois environ après une blessure du bras (en dehors d'une suture directe du nerf radial), une greffe du médian et une greffe du cubital par sciatique de chien vivant. Deux ans environ plus tard, malgré des conditions circulatoires très défavorables, car l'artère humérale superficielle et l'artère humérale profonde avaient été liées, la restauration sensitivo-motrice, sans être tout à fait complète, était fort importante.

D'autre part, le 26 juin 1935, MM. Gosset et Ivan Bertrand communiquaient à la Société de Chirurgie toute une série de recherches remarquables sur l'emploi de la moelle épinière de chat et de lapin comme greffe nerveuse ; ils avaient obtenu chez deux chiens dont ils avaient préalablement reséqué le sciatique poplité interne sur une longueur de 8 millimètres et de 3 centimètres, des résultats fonctionnels rapides : six semaines après l'intervention, l'amélioration de la paralysie était manifeste ; les greffes furent prélevées et les preuves histologiques de la régénération nerveuse et de la perméabilité de la greffe vinrent confirmer les constatations électriques et la restauration fonctionnelle.

Le 17 février 1937, les mêmes auteurs relataient à l'Académie de Chirurgie 4 observations de greffes médullaire chez l'homme (la 1re pratiquée par eux pour une perte de substance de 10 cm. d'un nerf radial, la 2e par M. Sauvage pour une résection de 3 cm. du médian, la 3e par M. Darcourt, de Marseille, pour une résection de 3 cm. du sciatique, la 4e par M. Bailleul pour une résection de 3 cm. du médian). Dans les 4 cas qui concernaient tous des sujets jeunes (23, 20, 17 et 3 ans), la régénération s'était mani-

festée d'une façon extrêmement rapide, de 2 à 3 mois après l'intervention, dans un délai par conséquent infiniment plus bref, comme le faisait remarquer à cette séance de l'Académie M. Rouhier, que par tout autre procédé connu jusqu'ici.

A cette époque, 12 greffes hétéroplastiques médullaires avaient été pratiquées en France mais, seuls, ces 4 résultats étaient connus. Je puis indiquer ceux d'un 5e cas que je n'ai jamais relaté encore parce que les circonstances dans lesquelles j'avais fait la greffe étaient tellement défavorables que l'on ne peut, à mon idée, rien en déduire, ni pour ni contre sa valeur. Je vais cependant en dire un mot, car on peut peut-être quand même en tirer quelque enseignement :

En juillet 1936, j'ai opéré un garçon de 12 ans (Ker.... Jean) qui, un an environ auparavant, avait eu une fracture ouverte de l'humérus et du coude extrêmement grave avec, d'emblée, une perte de substance importante du nerf radial. Malgré des interventions et des esquillectomies multiples faites tant à Vichy où il avait été soigné tout d'abord par mon ami Phelip, que dans mon service où il vint ensuite, la suppuration fut intense et longtemps prolongée, et ce ne fut qu'un an après l'accident qu'on put tenter une opération sur le nerf. Cette fois encore M. Ivan Bertrand avait eu l'obligeance de me fournir une moelle de chat ; M. André-Thomas assistait à l'opération. Je découvris les deux bouts du nerf ; ils étaient fort éloignés l'un de l'autre : après résection du névrome, du gliome, des tissus scléreux et fibreux périfasciculaires, la distance était de 8 cm. La suture fut assez malaisée car la dure-mère de la moelle se déchirait très facilement sous le fil ; j'eus l'impression cependant qu'elle avait été correcte, mais 10 mois plus tard, il n'y avait aucune amélioration clinique. J'intervins alors à nouveau ; je trouvai la greffe en bonne position réunissant les deux bouts du nerf de façon parfaite ; puisqu'elle n'avait donné aucun résultat, je l'enlevai en bloc avec les deux extrémités du nerf, ce qui a permis d'en faire l'examen et je la remplaçai par une autre moelle de chat toujours préparée par M. Ivan Bertrand. Cette fois aussi la cicatrisation se fit très simplement, mais actuellement, 2 ans 1/2 après l'intervention, il n'y a encore aucune amélioration. Suppuration intense longtemps prolongée, 8 cm. de longueur de greffe. Je crois que c'est un cas qui dépasse nos possibilités actuelles et c'est pourquoi je n'en fais pas état.

Mais l'examen de la greffe de moelle — le premier, je pense, qui ait été pratiqué chez l'homme — mérite d'être signalé. Macroscopiquement, moelle et nerf paraissent bien soudés l'un à l'autre : la dure-mère de la moelle et le névrilème sont continus. L'examen histologique que M. André-Thomas a bien voulu pratiquer montre que du bout central du nerf partent des cylindraxes qui pénètrent dans la moelle, mais, d'une part, ces cylindraxes ne sont pas extrêmement nombreux, d'autre part, ils ne pénètrent pas très loin de la moelle : assez vite, ils s'arrêtent, et se recroquevillent sur eux-mêmes. Pauvreté et manque de vigueur de ces cylindraxes ; le nerf n'est sans doute pas capable d'assurer sa régénérescence, ce qui, vu les circonstances, se comprend aisément ; et je ne crois pas qu'on puisse en tirer une conclusion quelconque pour ou contre la greffe médullaire.

Quoi qu'il en soit, les divers travaux que je viens de citer sur les greffes et qui ont eu lieu depuis la fin de l'autre guerre indiquent un certain retour en faveur des hétérogreffes, soit nerf prélevé sur un chien vivant au moment de l'intervention, soit moelle de chat ou de lapin préparée d'avance.

Le nombre de cas opérés chez l'homme est encore trop faible pour qu'on puisse apprécier très exactement la valeur de ces techniques, mais elles sont en bonne place dans le lot de celles qu'il faudrait employer et mettre à l'étude si nous avions à nouveau de nombreuses pertes de substance à traiter.

Dans le domaine des greffes anciennes, je ne vois pas d'autre acquisition nouvelle à signaler (1).

En somme, toutes les règles du traitement des plaies nerveuses anciennes énoncées en 1923 restent rigoureusement valables aujourd'hui.

Nous insisterions peut-être un peu plus maintenant que nous ne le faisions à ce moment sur l'inutilité des délais d'attente trop prolongés et sur le respect formel du nerf quel que soit son état apparent ou son état « physiologique » pour peu que sa continuité semble conservée. Les greffes de Nageotte ont continué à perdre de la faveur ; à côté des autogreffes, les hétérogreffes d'animaux vivants ont amélioré leur situation. Les hétérogreffes médullaires conservées donnent des espoirs mais, malgré tout, la greffe reste un pis-aller à n'employer que lorsque la suture directe est impossible.

Maintenant que nous avons jeté un rapide coup d'œil sur l'état de nos connaissances, je voudrais dire un mot de notre état d'esprit. Si j'ai bien compris ce que pensent tous ceux de nos collègues de l'Académie de Chirurgie dont j'ai lu les travaux, nous n'avons pas l'impression que les résultats que nous pourrions obtenir maintenant dans les plaies nerveuses *anciennes* seraient très différents de ceux qui étaient obtenus il y a une vingtaine d'années. Les difficultés contre lesquelles on se heurte (altération du tissu nerveux, retentissement à distance sur la cellule nerveuse, écart trop considérable des bouts sectionnés exigeant des greffes trop longues, lésions musculaires, tendineuses, osseuses de tout ordre surajoutées) se retrouveront encore lorsque des plaies auront longtemps suppuré et bien souvent, comme autrefois, elles resteront insurmontables.

Mais par contre, nous avons un immense espoir : nous croyons que l'opération *précoce* des plaies et leur nettoyage minutieux suivi ou non de suture primitive ou secondaire pourront modifier de façon radicale leur évolution ; on a pratiqué largement ces opérations dans les dernières années de l'autre guerre, c'est vrai ; mais elles n'ont cependant pas été généralisées comme elles le seraient sans doute maintenant et, surtout, nous n'avions pas, à cette époque, tiré toutes les conséquences nécessaires : pour les plaies des nerfs, en particulier, je ne sais si fréquemment on a fait des sutures primitives: en tout cas on n'a guère dû les mentionner, car on ne retrouve pratiquement rien à cet égard dans les travaux de l'époque. Or, il me semble que, puisque après les grands fracas des membres nous obtenons dans des proportions impressionnantes des consolidations osseuses sans ostéite, des guérisons des plaies articulaires sans arthrite, des cicatrisations des plaies musculaires sans suppuration, nous devrions de même — et je dirai *a fortiori* car les tissus nerveux semblent moins fragiles que ceux dont je viens de parler — obtenir très fréquemment des cicatrisations *per primam* des sections des nerfs périphériques. Le nombre des plaies anciennes

(1) M. Leriche a publié dans le dernier numéro de *La Presse médicale* (1940, n° 31, pp. 345-348) un article sur la question, mais le temps m'a manqué pour en tenir compte.

devrait donc se réduire considérablement et, de ce fait, le pronostic de la plaie nerveuse en général devrait être amélioré d'une façon qu'évidemment nous ne pouvons pas apprécier maintenant, mais qui pourrait peut-être se trouver fort notable.

Notre effort doit donc avant tout et surtout porter sur le traitement initial de la plaie dont la plaie nerveuse n'est qu'un des éléments.

* * *

J'en arrive ainsi au 2e point du programme d'études que je proposais au début. Comment réaliser les meilleures conditions de traitement des plaies nerveuses ? Est-il utile de créer des centres spéciaux ? Est-il utile de les confier à des chirurgiens spécialisés ? A ce point de vue encore, il faut, je crois, distinguer les plaies récentes et les plaies anciennes.

On ne conçoit pas bien comment il pourrait exister des centres spéciaux pour le traitement des plaies nerveuses *récentes* : comme je viens de le dire et de le répéter, c'est la première intervention, le nettoyage, qui va déterminer l'évolution de la plaie, et c'est au cours de cette intervention que tout le nécessaire doit être fait, aussi bien l'ablation des corps étrangers que la suppression des parties molles infectées, que la suture du nerf, si elle est possible, que l'esquillectomie et la réduction de la fracture qui, dans la majorité des cas, coexistent. Il faudrait donc un service spécialisé en tout, c'est-à-dire tout simplement un bon service organisé pour faire toute la chirurgie.

Et, pour la même raison, on ne voit guère non plus comment, à cette étape, il pourrait exister des chirurgiens spécialisés dans le traitement des plaies nerveuses, car il faudrait qu'ils le soient aussi dans les traitements des parties molles, des vaisseaux et des os : c'est ce qu'on appelle un chirurgien tout court. Mais, par contre, je crois qu'il y aurait grand intérêt à ce que, dans ces services où seront faites les premières interventions, il y ait un ou plusieurs neurologistes de même qu'il y a des radiographes, de même qu'il y a des bactériologistes.

Cela ne peut exister que dans des grands centres et cela nous conduit à souhaiter l'organisation d'un nombre restreint de ces grands centres plutôt que l'organisation d'une multitude de petits. Et comme l'opération doit quand même rester précoce, ce qui est une condition *sine qua non* du succès, cela nous conduit à souhaiter aussi que l'évacuation des blessés sur ces centres soit directe et rapide et que ces centres ne soient pas trop éloignés du front.

Dans une guerre de position, c'est facile et on l'avait parfaitement réalisé jadis ; dans une guerre de mouvements, on peut se heurter à des difficultés insurmontables, mais cela n'est plus du domaine médical.

Pour les plaies *anciennes*, le problème est différent. Les questions de temps et de distance ne jouent plus.

Des centres spécialisés semblent utiles au même titre qu'un centre de fractures anciennes ; c'est d'ailleurs ce qui avait été fait autrefois officiellement ou officieusement en France et dans les autres pays.

Dans ces centres, il faut naturellement à côté des chirurgiens des neurologistes, les uns et les autres en complète collaboration, examinant les blessés, décidant le moment et la nature de l'intervention et suivant ensuite les opérés.

Et puis, il faut naturellement dans ces centres des laboratoires, ne serait-ce que pour la préparation des greffes et leur prélèvement sur les animaux.

Comme chirurgiens, il faudrait désigner des chirurgiens s'occupant habituellement de chirurgie des membres plutôt que de chirurgie viscérale ; mais est-il nécessaire de leur attribuer un nom particulier et d'exiger qu'ils ne se limitent strictement qu'à la chirurgie des nerfs périphériques ? Cela ne paraît ni utile ni souhaitable car les opérations qu'ils auront à pratiquer seront souvent complexes ; elles seront autant osseuses ou vasculaires que nerveuses ; et je crois que la seule chose que l'on doive exiger c'est que les chirurgiens connaissent bien leur anatomie, et qu'ils sachent le respect que l'on doit au tissu nerveux, car de tous les tissus c'est peut-être le plus fragile, et tout traumatisme même léger peut entraîner des conséquences graves et définitives.

Tous les chirurgiens dignes de ce nom qui voudront s'intéresser à cette chirurgie doivent pouvoir faire d'excellente besogne ; c'est ce qui s'est produit dans la guerre précédente.

Enfin, il est un dernier point que je voudrais envisager : les chirurgiens et les neurologistes qui ont travaillé ces questions ont toujours regretté que les observations publiées par les divers auteurs ne soient pour ainsi dire jamais comparables entre elles.

Dire qu'une paralysie est complète ne signifie pas la même chose pour tout le monde ; encore moins dire qu'une paralysie est améliorée, voire même guérie. Il serait nécessaire de s'entendre sur les termes à employer pour indiquer l'état d'un trouble nerveux. Certains de ces termes existent : interruption physiologique complète, par exemple, doit, *a priori*, signifier la même chose pour tout le monde et, soit dit en passant, le terme n'a pas forcément la même signification que celui de section nerveuse car il existe des interruptions physiologiques complètes sans que le nerf soit coupé, et pourtant les deux mots qui visent l'un un état anatomique, l'autre un état physiologique, sont souvent employés l'un pour l'autre. Interruption physiologique incomplète peut être précis, si on s'est donné la peine d'indiquer en quoi elle est incomplète. Sans doute est-il d'autres expressions qu'on pourrait employer aussi : le tout est de s'entendre sur la signification qu'obligatoirement elle devrait avoir.

Cela est encore plus vrai lorsqu'il s'agit d'apprécier la récupération fonctionnelle d'un nerf ; il faudrait préciser séparément l'état des troubles trophiques, l'état de la sensibilité aux divers modes et l'état de la motilité. Pour la motilité en particulier, nous possédons pour l'apprécier des tests nombreux et excellents, et propres à chaque nerf, tests de Dejerine, de Pitres, de Pierre Marie, de Lévy-Valensi ; ils sont nombreux, je dirai même qu'ils sont classiques et pourtant il n'y a guère d'observation qui en fasse mention. Je m'excuse de pénétrer dans ce domaine qui appartient

beaucoup plus à la neurologie qu'à la chirurgie, mais je crois qu'il serait utile que quelques-uns des membres de nos Sociétés fussent chargés d'établir des sortes de thèmes sur lesquels nous nous mettrions d'accord et suivant lesquels les observations de blessures nerveuses seraient rédigées. Il ne serait peut-être pas impossible de nous entendre à ce sujet avec des collègues d'autres pays ; et les enseignements que nous pourrions tirer d'observations de cette sorte seraient ensuite infiniment plus précis.

Voilà les quelques remarques qu'avec Mme Sorrel-Dejerine (car nous avons rédigé ce rapport ensemble), je me permets de vous soumettre. Nous avons posé plus de questions et demandé plus de directives que nous n'avons apporté de conclusions, mais il nous semble qu'à l'heure présente, où notre expérience des plaies nerveuses n'est pas beaucoup plus grande qu'il y a 20 ans, c'est ainsi que nous devions comprendre la tâche que vous nous avez fait l'honneur de nous confier.

Discussion des Rapports.

M. Gosset. — Avant de préciser la manière de remédier aux lésions des nerfs par blessures de guerre, il est indispensable d'indiquer quel est le moment le plus favorable pour agir. A ce point de vue, je n'ai rien à modifier à ce que j'ai déclaré tout récemment à l'Académie de Chirurgie. Voici textuellement ce que j'ai dit : « Dans la guerre de 1914, on ne s'occupa des plaies des nerfs que très tardivement (souvent trop tardivement) après la blessure. A la fin de la guerre, en 1918, grâce aux réunions rapides obtenues sans suppuration, on aurait pu faire mieux et réparer la lésion nerveuse, en même temps qu'on traitait la plaie de guerre. Ce progrès ne fut cependant réalisé que tout à fait exceptionnellement, et le fût-il même jamais ?

Aujourd'hui, alors qu'on peut espérer qu'un grand nombre de plaies de guerre guériront vite et bien, que faut-il faire en présence d'une lésion des nerfs par projectiles de guerre ? Il est une règle qui, en tout cas, n'engage à rien et devrait, toutes les fois que la chose est possible, être appliquée : c'est la constatation, dans les grands délabrements musculaires des membres, de l'état des gros troncs nerveux de la région.

Si le nerf n'est pas complètement sectionné, s'il s'agit d'une encoche latérale plus ou moins marquée, même très marquée, j'estime que le mieux est de s'abstenir. Nous ne savons jamais ce que les processus naturels pourront accomplir sur ce tissu nerveux dont une partie de la continuité est conservée.

Si le nerf est complètement sectionné, l'abstention ne me paraît plus devoir être suivie. Il y a intérêt à mettre tout de suite au contact les extrémités sectionnées, après avoir supprimé la zone d'attrition par un avivement économique. La suture sera faite avec soin, au moyen de fins fils de soie, avec toutes les précautions usitées dans la suture des nerfs. Si la plaie ne suppure pas, un travail qui peut être heureux pour l'avenir aura été ainsi accompli. Et même si la plaie suppure, il y a beaucoup de

chances pour que la suture n'ait pas été complètement inutile. Les nerfs supportent, mieux qu'on ne serait tenté *a priori* de le croire, le séjour dans une plaie qui suppure. Même dans le cas où la suture *immédiate* ne donnerait pas un bon résultat physiologique, elle aurait l'immense avantage d'empêcher l'écartement des deux extrémités sectionnées, écartement qui porte principalement sur le bout supérieur et qui peut atteindre jusqu'à sept centimètres, en quelques semaines. »

Si l'on n'a pu agir dans les premières heures de la blessure sur le nerf lésé, en même temps que l'on traitait la plaie de guerre, il faut alors attendre que celle-ci soit complètement cicatrisée, qu'il n'y ait plus la moindre suppuration, la plus petite fistule cutanée. Il n'y a aucune raison d'attendre au delà, car plus la suture sera précoce, plus les chances de réparation seront réelles. J'ai eu l'occasion de traiter des sections nerveuses, un an après la cicatrisation complète (ce fut le cas le plus fréquent dans la guerre de 1914), c'est une mauvaise pratique ; c'est beaucoup de temps perdu ; mais plus mauvais encore est d'attendre plusieurs années. J'ai suturé des nerfs après quatre ans, cinq ans et plus, une fois après dix ans ; on ne peut que regretter ce temps écoulé ! Plus on opérera précocement, plus l'opéré sera *jeune*, mieux cela vaudra.

Quand le nerf sera mis à nu par le chirurgien, grâce à des incisions de découvertes bien connues, en passant à travers les interstices musculaires les plus favorables, que convient-il de faire ? L'état physiologique du nerf, dont il est indispensable d'avoir longuement discuté avec le neurologue, devra être pris en très grande considération. Si le passage est complètement supprimé, rien n'est alors plus simple. Mais, le cas embarrassant, c'est lorsque le passage est partiellement conservé et que, cependant, on trouve de très graves lésions. Que faire en pareil cas ? Si l'on était sûr d'obtenir du 100 pour 100 de guérisons et même du 90 pour 100, il n'y aurait qu'à faire une section complète et une bonne suture après avivement logique. Mais vous ne pouvez jamais répondre du résultat. Aussi j'estime — mais tout cela est cas d'espèce, en pesant le pour et le contre avec le collègue neurologue dont la présence est toujours, dans tous les cas, très souhaitable — j'estime que si la continuité physiologique est partiellement conservée, le mieux est de ne pas sectionner le nerf, mais seulement de « parer » la partie lésée, de la libérer, quelquefois d'enlever un névrome intrafasciculaire, en somme, de faire une opération conservatrice. On est frappé dans certaines lésions du radial, avec enclavement dans un cal par exemple, de constater, une fois le nerf brisé et complètement libéré, un nerf plat, flasque, dont l'enveloppe extérieure ne paraît plus contenir aucun élément noble, on est frappé de voir de telles libérations, si peu satisfaisantes pour l'esprit, être suivies de régénérations très suffisantes et souvent très rapides. Je sais bien qu'il s'agit toujours dans ces cas du nerf radial et que celui-ci paraît être celui qui se régénère le mieux, beaucoup mieux que le médian et surtout que le cubital. Mais il y a pour le nerf radial une autre raison : c'est la naissance, toujours haute,

des rameaux efférents. Mais cependant ces rameaux naissent toujours au-dessous de la partie enclavée dans le cal, il faut donc que celle-ci ait livré passage aux nouveaux cylindraxes. Puisque je parle du radial enclavé dans un cal, j'ajoute qu'il faut, une fois le nerf complètement libéré sur une grande longueur, ne pas le laisser ensuite reposer directement sur l'os, mais avoir le plus grand soin d'interposer entre l'os et le segment nerveux malade une couche de tissu musculaire ; alors, mais alors seulement, vous aurez des guérisons qui étonneront.

En cas de section complète, la situation est nette et la détermination à prendre n'est pas discutable. Il faut libérer les extrémités nerveuses, les aviver sans trop économiser , et suturer bout à bout. Suturer bout à bout, c'est plus facile à dire qu'à réaliser. Si l'écart dépasse trois centimètres — et il est très utile au chirurgien d'avoir toujours près de lui, parmi ses instruments, un compas d'épaisseur stérilisé — si l'écart dépasse trois centimètres, vous vous trouverez le plus souvent dans l'impossibilité de pratiquer une suture solide et satisfaisante. Une suture solide et satisfaisante, cela veut dire une suture qui « ne tire pas », qui n'ait pas nécessité, pour pouvoir bien mettre bout à bout les extrémités nerveuses en contact intime l'une avec l'autre, des *dénudations* du bout supérieur ou des *tractions* dangereuses pour les gaines nerveuses. Pour faire la chirurgie des nerfs — c'est vrai pour toutes les opérations, mais plus particulièrement pour les nerfs — il faut de la légèreté de main, beaucoup de respect des tissus, pas de coups de pince à disséquer portés intempestivement sur la fragilité du tissu nerveux à manier. La position à donner à certains nerfs — comme le passage du nerf cubital en avant de l'épitrochlée ou la flexion forcée de la jambe sur la cuisse après les restaurations de continuité du sciatique — permettra de gagner deux centimètres, trois centimètres au maximum, mais seule sera possible la suture bout à bout qui n'aura pas à surmonter un écart plus important. Alors que faire, puisque nous sommes tous aujourd'hui d'accord pour pratiquer, avant toute suture bout à bout, un avivement suffisant, permettant de voir des extrémités nerveuses bien fasciculées, bien souples, bien nourries ? Et c'est ainsi qu'on arrive fatalement à la greffe. Avec la greffe, plus de restriction dans l'avivement des bouts, plus de traction si néfaste à la vie du bout supérieur, plus de suture fragile. C'est entendu, la greffe serait la solution idéale, mais que d'insuccès avec tout greffon, quel qu'il soit. Le greffon de Nagcotte, si facile à manier et à mettre en place, ne m'a pas satisfait et, chose plus grave, n'a pas satisfait beaucoup d'autres chirurgiens qui y ont eu recours. Le greffon pris sur le malade lui-même — rameau cutané du musculo-cutané de la jambe — est bien mince. Un des meilleurs greffons est le greffon pris sur un chien vivant. J'ai eu avec pareil greffon, mes assistants Jean Charrier, Daniel Petit-Dutaillis ont eu également, de beaux succès.

Avec Ivan Bertrand, nous avons étudié les greffons de moelle de chat, de moelle de lapin et nous avons eu, expérimentalement et cliniquement, de beaux résultats, je dirai même — que l'on me comprenne bien — de trop beaux résultats. Mais nous avons eu des insuccès, et j'avais quelque

tendance à me décourager, lorsqu'un collègue étranger, en me critiquant assez vertement, en me prouvant que nous n'étions pas Ivan Bertrand et moi, les inventeurs du greffon médullaire, est venu consolider mes espérances. Car la moelle — et dans le cas spécial une moelle de lapin à l'état frais — a été employée pour la première fois et avec succès, il y a plus de cinquante ans. Un chirurgien anglais de Leeds, Mayo Robson, opérant en 1890 a fait, pour une section du cubital, une greffe en se servant d'un nerf de lapin, et comme son opéré avait aussi besoin d'une greffe pour une lésion du nerf médian, il eut l'idée de prendre, sur le même lapin, un greffon médullaire. En 1896, il a publié, dans une observation parfaite et au point de vue clinique et au point de vue électrophysiologique, le résultat éloigné : double guérison, et sur le cubital avec le greffon de nerf, et sur le médian avec le greffon médullaire. Cette observation admirable est passée inaperçue, car, en 1923, au Congrès international de Londres (il m'est impossible aujourd'hui de vérifier), je crois bien que personne, dans le pays même où ce résultat si beau avait été obtenu, n'a rappelé le cas extraordinaire de Mayo Robson. Il y a plus : nous avions été très surpris, Ivan Bertrand et moi, d'obtenir chez le chien, en 45 jours, une régénération du sciatique, après greffon médullaire. Or, des expérimentateurs étrangers avaient obtenu le même résultat et en un nombre de jours aussi court. Il y a donc quelque chose dans le greffon médullaire, et aussi dans le greffon de nerf sciatique prélevé sur l'animal vivant et c'est en se servant de ces deux greffons que les faits observés, malheureusement à longue échéance, nous démontreront s'ils sont indifféremment utilisables, l'un et l'autre, ou si l'un est meilleur que l'autre.

J'ai dit « malheureusement et à longue échéance », c'est en effet l'un des côtés les plus délicats des opérations de suture nerveuse, avec ou sans greffon. C'est très tardivement que l'on est fixé sur le résultat de l'opération, six mois et plus pour un radial, un an et plus pour un sciatique, et en outre que d'opérés dont on reste sans nouvelles, et pour une quantité de raisons. Je me rappelle, après les combats pour Verdun, avoir visité avec mon ami Jean Berger le fort de Souville. Nous fûmes reçus par un commandant que j'avais opéré dix-huit mois auparavant, à l'hôpital du lycée Buffon à Paris, pour une section complète du sciatique. Il avait presque totalement récupéré; sans cette visite imprévue au fort de Souville, j'aurais toujours ignoré le résultat.

Il faut dire que les sutures des nerfs sectionnés ménagent toujours des surprises et font naître des demandes qui restent sans réponse. J'ai revu, il y a quelques jours, une jeune femme que j'ai opérée, il y a sept ans, à mon hôpital privé de la rue Chantin, pour une lésion grave de l'avant-bras. Dans un accident d'auto, cette blessée avait eu, par un éclat de pare-brise, une section de tous les tissus mous de la partie inférieure de l'avant-bras, à trois travers de doigt au-dessus de l'interligne du poignet : tendons fléchisseurs, artères radiale et cubitale, nerf médian et nerf cubital étaient sectionnés. Dans une opération qui dura près de deux heures, je liai les

artères, je reconstituai la continuité des tendons et je fis bout à bout — c'était six heures après l'accident — la suture du nerf cubital et du nerf médian. Aujourd'hui tous les tendons fonctionnent, le nerf cubital est complètement régénéré (l'examen a été fait par le Dr Bourguignon), mais sur le médian, aucun signe de régénération. Pourquoi cela ? la même blessure, la même technique, le même chirurgien, les conditions les meilleures : sur le nerf cubital, nerf si sensible, succès complet, sur le nerf médian, échec total.

J'ai eu l'occasion soit seul, soit avec mon assistant et ami Jean Charrier, de publier dans des thèses, à la Conférence chirurgicale interalliée, au Congrès de Londres, etc., les résultats éloignés des opérations sur les nerfs, résultats qui sont peut-être intéressants, car ils portent sur plusieurs centaines de sutures nerveuses.

M. Leriche. — Permettez-moi de vous dire la joie que j'ai eue en entendant, il y a un instant, M. le Pr Gosset approuver avec sa grande autorité ce que j'ai dit récemment dans la *Presse médicale* au sujet des causes d'échec des sutures nerveuses. Je ne vous répéterai pas ce que j'ai écrit dans cet article, et d'autant moins que M. Gosset vient de répondre en partie aux questions que j'y avais posées. Je me bornerai à quelques précisions.

J'ai opéré environ 300 blessures des nerfs. Moins heureux que M. Gosset, je n'ai pas revu tous mes opérés, tâche ingrate et nécessaire. Mais j'ai beaucoup réfléchi sur les cas que j'ai pu suivre, et c'est le fruit de mes réflexions que j'ai exposé dans la *Presse Médicale.*

Pour moi, le problème technique posé par la suture des nerfs est celui-ci : *quelles sont les limites de la suture directe* ?

La suture directe, telle que nous l'avons employée dans le passé, en tirant sur deux bouts nerveux plus ou moins écartés, en les décollant loin sans les rapprocher, en faisant prendre, parfois, des positions forcées au membre blessé, permet des réunions anatomiques, mais ces réunions anatomiques ne sont probablement pas utilisables physiologiquement ? Quand on tire sur un nerf, il est probable qu'on produit des fragmentations de myéline à grande distance, des lésions à des niveaux éloignés de la section. Je sais bien qu'on a pu voir des régénérations dans des cas où la suture directe avait été faite ainsi, car tout se voit en médecine. Mais je ne pense pas que ce soit la règle et que nous devions persister dans l'emploi de ces procédés brutaux.

J'ai été heureux d'entendre M. Gosset fixer les mêmes limites que moi à la suture directe, soit 2 à 3 centimètres d'écart. Quand la perte de substance dépasse cette longueur, il ne faut pas espérer pouvoir faire une suture directe utile. Dès lors, il faut recourir à la greffe. C'est dire que la greffe va devenir dans la chirurgie des nerfs une nécessité fréquente.

Alors se pose la question :

Quelle greffe faut-il employer ? M. Gosset vient de nous montrer, par l'histoire de ses propres opérés, la difficulté qu'il y a à en décider.

J'ai utilisé la greffe médullaire cinq ou six fois. J'ai rencontré des difficultés techniques de suture, et je ne sais pas encore si mes malades ont régénéré.

J'ai employé une trentaine de fois, avec Fontaine, la greffe fraîche de nerf de chien. J'ai l'impression qu'elle est préférable à toute autre greffe, mais je n'oserais pas dire plus qu'une impression.

En fait, nous ne savons pas.

Je me demande si le problème de la greffe n'est pas dominé par l'étendue de la greffe.

Si elle est courte, elle réussit peut-être, quel que soit le greffon.

Si elle a plus de 8 à 10 cm., peut-être ne réussit-elle presque jamais : la régénération commence, puis, au bout d'un certain temps, elle ne progresse plus, et l'on croit qu'elle a échoué. J'ai enlevé un certain nombre de grandes greffes, mises en place plusieurs années auparavant, persuadé qu'elles n'avaient servi de rien. Habituellement, j'ai trouvé à l'intérieur des greffons une régénération sur 2 à 3 cm., puis les cylindraxes butaient contre une partie scléreuse, et rebroussaient chemin, comme dans un neurogliome d'amputation.

On peut donc se demander, si nous pouvons avoir confiance dans les grandes greffes ? C'est un problème qu'il serait urgent d'étudier expérimentalement, pour qu'on ne fasse pas de choses inutiles. Il y aurait alors d'autres procédés à étudier.

Pourquoi les greffes subissent-elles ce sort ? C'est peut-être parce que la greffe que nous mettons est un corps étranger mort qui doit être revivifié, repénétré par des vaisseaux, mais qui ne peut l'être par ses deux extrémités. On comprend que, dans ces conditions, la vascularisation en demeure insuffisante.

Tout ceci serait à étudier chez des animaux. Les recherches expérimentales qui ont été entreprises jusqu'ici l'ont été d'un point de vue histologique partout, même celles de Nageotte, et pas assez du point de vue des possibilités chirurgicales.

Autre aspect du problème des sutures nerveuses :

Quand on a fait une suture ou une greffe, on n'a vraisemblablement rempli qu'une partie de sa tâche. Il faut, en attendant le résultat, ne pas abandonner le malade à lui-même, et c'est peut-être par là que nous avons péché dans le passé. Si l'on veut avoir une bonne régénération, il faut entretenir les parties périphériques, muscles, os et articulations,en état convenable. Je disais dans mon article de la *Presse médicale* que j'avais étudié depuis deux ans, de façon systématique, l'état du squelette après section nerveuse. J'ai été stupéfait de voir à la radiographie les lésions osseuses qui existaient parfois après des sections du médian et du cubital. Comment, dans ces conditions, peut-on espérer une régénération fonctionnelle avec des articulations du carpe et des doigts bloquées ? L'état des muscles sclérosés n'est pas moins important.

Y a-t-il un moyen d'empêcher ces lésions de se produire ?

Probablement oui, par les procédés physiothérapiques usuels et par une

électrisation bien conduite. Mais en dehors de ces procédés classiques. il y a une grande place à réserver aux infiltrations stellaire et lombaire. Par la paralysie du sympathique, on entretient la circulation périphérique dans un état excellent, même chez un individu qui a eu un nerf coupé. Les résultats obtenus dans les états vaso-moteurs posttraumatiques, dans les troubles physiopathiques du type Babinski-Froment, permettent de penser que, chez les blessés des nerfs, on aurait ainsi une grande efficacité.

Quand les infiltrations réussissent, on a, en effet, des modifications de la circulation dont on ne peut imaginer l'intensité et la durée, si on ne les a pas observées soi-même.

Il y a là un moyen très puissant d'entretien de la vitalité du squelette et des parties molles périphériques. Puisque nous sommes à la recherche d'une amélioration de la qualité de nos résultats dans les sutures nerveuses, on aurait tort de s'en priver.

M. Gosset a parlé d'autre part de la question des troubles trophiques dans le domaine du sciatique. On peut les prévenir en faisant une arthrodèse précoce du pied, tout de suite après la réparation du nerf. S'ils sont apparus ou s'ils apparaissent, il faut joindre la sympathectomie lombaire à l'arthrodèse.

J'ai suivi longtemps des malades qui avaient eu une suture ou une greffe du sciatique, sans régénération utile, et qui, grâce à une arthrodèse, ont pu faire leur métier, sans jamais présenter de troubles trophiques ennuyeux, et qui n'ont pas été les perpétuels malades que nous connaissons.

J'ai revu en juillet dernier l'un d'eux, un instituteur de la Haute-Saône qui a son arthrodèse depuis 20 ans et n'a jamais interrompu ses classes.

M. A.-Thomas a bien voulu me demander mon avis sur le traitement des syndromes douloureux. La question est tellement complexe qu'on ne peut la résoudre d'un simple mot.

Au point de vue pratique, je voudrais attirer votre attention sur les syndromes douloureux, qui apparaissent après les sections du médian ou du cubital au niveau du poignet. Ces blessés ont très peu de troubles fonctionnels et souvent on ne pense pas qu'il soit utile de les opérer simplement parce qu'ils souffrent. Or, ils souffrent et souffrent beaucoup, parce que leur nerf n'est pas réparé. Généralement, en outre, ils ont une cicatrice cutanée superposée à leur neurogliome, et les moindres mouvements de la main les mettent à la torture.

Ils souffrent bien davantage encore quand le chirurgien qui les a vus initialement leur a fait une excision cutanée et n'a pas pensé qu'il y a des régions du corps où nous n'avons pas assez de peau pour qu'on puisse en supprimer. Les blessés ont alors ce que j'ai appelé : « Le syndrome de la peau trop courte ». Leur peau, tendue sur le neurogliome, l'irrite constamment. Il faut à tout prix opérer ces malades. J'ai l'habitude (ces cas sont fréquents) de leur faire d'abord une autoplastie cutanée, puis une greffe entre les deux bouts du médian. Et, en agissant ainsi, j'ai eu du point de vue de la douleur d'excellents résultats éloignés, non toujours évidemment, mais dans la grande majorité des cas.

Souvent, chez ces malades, on trouve sous la cicatrice cutanée du poignet des cylindraxes aberrants, incrustés dans le derme de telle façon qu'il faut les sculpter dans la peau, où l'on fait de véritables trous. Il est aussi fréquent, dans ces cas, de trouver le médian macroscopiquement intact, simplement renflé. En fait, il s'est soudé au tendon sectionné aussi du grand palmaire, et toute régénération est impossible.

Pour les causalgies typiques, il faut souhaiter qu'on ne soumette pas les blessés à de longues attentes, sans traitement ou avec de vagues analgésiques, jusqu'au jour où on les opère au hasard.

La causalgie est certainement la traduction d'une perturbation sympathique généralement indirecte, j'ai exposé longuement l'état de la question dans mon livre sur la douleur. Je pense qu'il faut, aussitôt que possible, essayer l'effet des anesthésies locales autour de la blessure et des infiltrations du sympathique ganglionnaire. Pour le membre supérieur, il faut infiltrer d'abord le stellaire, et, si cela ne réussit pas, le 3e thoracique.

J'ai vu récemment un sous-officier qui présentait un syndrome douloureux du type causalgique après blessure du médian. Après 4 infiltrations stellaires il ne souffrait plus. La douleur reviendra-t-elle dans quelque temps ? C'est possible, mais à ce moment-là, on réinfiltrera.

Avec ces infiltrations, j'ai pu diminuer les indications d'opérations sur le sympathique. Certaines des interventions que j'ai autrefois préconisées ne sont probablement pas nécessaires aujourd'hui. Avec l'infiltration, on supprime le cercle vicieux qui crée la douleur, sans agir sur le nerf centripète atteint.

C'est un aspect nouveau du problème de la douleur qu'on ne doit pas méconnaître désormais.

M. Fontaine. — Nous n'avons vu jusqu'ici que des lésions déjà tardives des nerfs périphériques.

Quelques constatations faites dans certains cas méritent cependant de retenir votre attention pendant quelques instants.

C'est ainsi que nous avons eu l'occasion d'observer successivement deux cas de paralysie radiale par blessure de guerre. L'attitude paralytique de la main, non corrigée depuis de longues semaines, avait déterminé d'importants troubles physiopathiques caractérisés par une raideur de tous les doigts et du poignet, un œdème dorsal important et une ostéoporose diffuse.

Chez ces deux malades, l'état local de la plaie rendait impossible l'opération sur le nerf, momentanément tout au moins. Nous avons donc pratiqué des infiltrations stellaires, en même temps que nous redressions la main par un petit plâtre et que nous prescrivions des mouvements actifs. En 2 à 3 infiltrations, nous avons vu céder les troubles physiopathiques et pu ramener le tableau clinique à une paralysie radiale pure. Les photographies ci-jointes en rendent compte.

Il en est de même dans un cas de blessure du bras ayant déterminé d'importants troubles paralytiques dans le domaine des nerfs médian et

cubital, en même temps qu'il existait une oblitération de l'artère humérale.

L'état de la plaie rendait impossible toute intervention directe. Le malade souffrant beaucoup d'un syndrome de type causalgique, je pratiquai plusieurs infiltrations dorsales supérieures ; elles firent cesser les douleurs et ramenèrent, au delà de tout espoir, des mouvements dans le domaine des nerfs paralysés. Ces deux nerfs étaient donc moins sévèrement touchés que ne l'avaient fait supposer et l'examen clinique et les épreuves électriques.

En conséquence, quand l'état local des parties molles empêche la réparation d'un nerf sectionné, il est bon de se rappeler que les infiltrations anesthésiques du sympathique peuvent faire céder rapidement les troubles de type physiopathique qui se greffent si fréquemment sur le déficit paralytique et en aggravent les troubles fonctionnels.

M. Jacques Leveuf. — J'ai demandé la parole pour poser à notre rapporteur quelques questions d'ordre pratique. Ces questions ont été discutées au cours de Conférences faites aux chefs d'équipes chirurgicales du Centre que je dirige.

M. Sorrel vous a indiqué (et l'on ne saurait trop insister sur ce point) que le nerf fait preuve d'une certaine résistance à l'infection. Dans une plaie compliquée de section nerveuse, le pronostic de la guérison du nerf dépend donc, en grande partie, du degré d'infection des parties molles et au premier chef de celui des muscles. Autrement dit, la suture primitive du nerf n'a de chances de tenir que dans la mesure où une intervention correctement exécutée aura réussi à prévenir la suppuration du foyer traumatisé.

En matière de traitement des parties molles, chacun sait que le pronostic dépend de deux facteurs : l'heure à laquelle est opéré le sujet, le degré d'étendue de l'attrition musculaire.

Si le sujet est vu avant la huitième heure et que les lésions musculaires soient peu importantes, l'excision minutieuse des parties molles dévitalisées (suivie ou non d'inclusion de sulfamides) donne toutes chances de succès à la suture primitive. La suture du nerf, exécutée suivant les règles indiquées par notre rapporteur, procurera, selon toute vraisemblance, des résultats satisfaisants.

Mais des plaies de cet ordre sont relativement exceptionnelles. Dans un très grand nombre de cas, que le blessé soit vu après la huitième heure, ou que les lésions des parties molles soient très étendues, la suture primitive de la plaie présente de grands dangers. Elle est, par suite, contre-indiquée.

Comment se comporter, dans ces conditions, à l'égard du nerf sectionne ?

A mon avis, on doit s'efforcer de transposer le nerf au milieu des muscles restés sains et ensuite d'en exécuter la suture.

La section du tronc nerveux permet aisément de déplacer les deux seg-

ments du nerf. Cette transposition, lorsqu'elle peut être faite, offre deux avantages. Le premier est de faire suivre au nerf un trajet plus direct. Ce raccourcissement permet au chirurgien d'exécuter sans tension la suture du nerf.

D'autre part, la transposition place le nerf dans un lit de muscles sains (autant que possible dans des espaces conjonctifs intermusculaires). L'opérateur s'efforcera, en découvrant les muscles, de les traumatiser au minimum. Dès lors, les chances d'infection seront à cet endroit considérablement diminuées et les chances de succès de la suture nerveuse en seront d'autant accrues.

Mais la suppuration du lit musculaire dans lequel on a transposé le nerf ne sera évitée qu'à une condition, celle de laisser la plaie primitive des parties molles, autrement dit le foyer d'attrition traumatique, largement ouvert sous le pansement. Suivant les règles habituelles, cette plaie primitive pourra être traitée ultérieurement par la suture secondaire.

Nerf suturé et enfoui au milieu des muscles sains, plaie principale laissée largement ouverte après excision chirurgicale convenable, voilà, je crois, le traitement que les circonstances imposeront dans la plupart des cas.

J'ajoute que chez tous les sujets, il me paraît indispensable d'immobiliser le membre opéré dans un appareil plâtré, correctement exécuté.

Grâce à cela, le membre sera placé dans une position qui corrige l'attitude paralytique tout en relâchant, si possible, la tension du nerf suturé, fait de grande importance dans le traitement des sections nerveuses.

D'autre part, l'immobilisation du membre facilitera dans une très grande mesure la résistance à l'infection d'une blessure qui a été l'objet d'une excision chirurgicale aussi complète que possible.

Cette immobilisation plâtrée représente pour moi un grand progrès dans le traitement des blessures de guerre, à plus forte raison si elles sont compliquées de section nerveuse.

Dans certains cas, il existe à la fois la fracture d'un os et la section d'un nerf. Il est bien certain que le fracas osseux aggrave le pronostic de la blessure. Je remarquerai cependant que l'os, tout comme le nerf, résiste beaucoup mieux qu'on ne le pense à l'infection. Dans ce cas, le pronostic dépend de l'état des parties molles et de la minutie du traitement qui leur aura été appliqué.

Les indications de la suture nerveuse restent donc dans ces plaies compliquées de fractures les mêmes que dans les plaies limitées aux parties molles.

M. Chevrier. — On nous a parlé de tissu musculaire et conseillé d'enrober le nerf dans ce tissu ; c'est un vieux procédé. Or, j'ai constaté que les nerfs « aimaient » beaucoup les muscles. M. Walther lui-même a dit qu'il fallait mettre le nerf au contact du tissu musculaire *sain* ; c'est très difficile, de eonserver intact le périmysium. Il faudrait, je crois, donner aux chirurgiens l'impression qu'on ne doit pas le faire et qu'il faut, au con-

traire, séparer les nerfs, même de ce tissu musculaire soi-disant sain. Il faut les en écarter et enrouler le nerf dans quelque chose. Il y a pour cela une matière très pratique et dont nous pouvons avoir une large disposition : c'est l'amnios. Il suffirait que dans certains Services d'accouchement on recueillit des amnios qu'on conserverait dans l'alcool à 60° mélangé à de l'eau de laurier cerise. Cet amnios peut ainsi être conservé pendant des années, 2, 3, jusqu'à 10 ans même.

Pour employer l'amnios, on procède de la façon suivante : on en coupe un morceau qu'on met tremper dans une cuvette de sérum physiologique pendant le temps de l'opération. On l'étale ; peut-être est-ce un peu difficile, mais il y a pour cela un moyen pratique : c'est d'engager l'amnios sous le nerf à condition de se servir de pinces sans griffes ou d'une sonde cannelée. Il faut en prendre un grand morceau dont on coupe ensuite l'excès ; on tapote légèrement l'amnios pour l'étaler et l'engainement se fait facilement. Un seul amnios suffit pour engainer 100 nerfs, c'est dire que la matière ne manque pas.

A propos de la suture primitive, M. le Pr Gosset nous a dit qu'on pouvait la faire au moyen de « quelques » points. Il ne faudrait pas mal interpréter sa pensée, car il faut au contraire faire la suture primitive avec « beaucoup » de points .Il faut faire, de nombreux petits points tout autour du névrilème, ne pas lier les fils les uns après les autres, mais les serrer et les lier sous tension.

D'autre part, on nous a dit qu'on ne connaîtrait jamais les résultats définitifs de ces interventions nerveuses si on ne donnait pas aux blessés l'assurance qu'une fois guéris ils garderaient leur réforme et leur pension. Il me semble immoral qu'un blessé dont l'état s'améliore ne voit pas sa pension diminuée et sa réforme révisée. Il ne faudrait donc pas, à mon avis, lui donner une telle assurance, de conserver pension et réforme après amélioration ou guérison.

M. Georges Guillain. — Je crois que, dans les cas de suture ou de greffe des nerfs, il y aurait un avantage à conseiller aux opérés un traitement prolongé avec la Vitamine B_1 et la Vitamine C. Dans les polynévrites infectieuses ou toxiques où la conductibilité nerveuse est interrompue, la régénération nécessite souvent une durée de plusieurs mois et la récupération fonctionnelle est parfois très tardive. Il semble que, dans certaines polynévrites, la régénération soit favorisée par l'usage des Vitamines, spécialement de la Vitamine B_1 ; il m'apparaît possible que les sutures nerveuses ou les greffes puissent bénéficier aussi de cette thérapie nouvelle.

Le rôle de l'Electrologie dans le diagnostic et le traitement des plaies des nerfs. Conservation de l'excitabilité des nerfs dans 5 cas de suture d'un nerf moins d'une heure après la section,

par M. Georges Bourguignon.

Introduction.

L'électrodiagnostic, depuis son introduction dans la pratique neurologique par Duchenne de Boulogne et ses perfectionnements par Erb et ses successeurs, est à la base du diagnostic des lésions des nerfs. Cependant, ce n'est que depuis l'introduction de la mesure de l'excitabilité par la chronaxie qu'on arrive à une précision telle que les conclusions tirées de l'examen ainsi pratiqué sont, on peut dire toujours, vérifiées soit à l'intervention chirurgicale, soit par l'évolution.

Pourtant, il ne faut pas oublier que l'examen électrique seul ne suffit pas et que ce n'est que par la confrontation de la clinique et de l'électrophysiologie qu'on arrive à une certitude quasi absolue. C'est dire que ces examens ne peuvent être pratiqués avec fruit que par des médecins qui possèdent à la fois une science technique électrophysiologique profonde et une culture neurologique étendue, faute de quoi les examens sont mal dirigés et les résultats mal interprétés.

I. — Diagnostic des lésions des nerfs périphériques.

A. — *Considérations générales.*

L'étude de l'électrophysiologie permet de ramener l'électrodiagnostic à quelques notions fondamentales claires et simples qu'on peut résumer en quelques propositions.

1° Un muscle et son nerf doivent être considérés comme un assemblage d'unités élémentaires constituées par chaque cellule motrice médullaire, son cylindraxe et la vingtaine de fibres musculaires auxquelles il se distribue, unités indépendantes les unes des autres.

2° Une fibre musculaire est caractérisée par sa chronaxie et sa vitesse de contraction, qui ne sont normales que si la fibre nerveuse qui l'innerve est normale. Un même muscle peut n'avoir que des fibres normales, ou seulement des fibres altérées, ou un mélange de fibres normales et de fibres pathologiques.

3° L'excitation au point moteur du muscle est une excitation des fibres nerveuses au point d'épanouissement du nerf intramusculaire. L'excitation longitudinale excite électivement les fibres musculaires.

4° Quand une fibre nerveuse dégénère, sa chronaxie augmente, puis son excitabilité disparaît. Les fibres musculaires qu'elle anime dégénèrent, ce qui se traduit par leur ralentissement : la contraction devient lente et galvanotonique et la chronaxie de la fibre musculaire augmente jusqu'à 100, 200 et même 300 fois la valeur normale.

5° De l'étude de la chronaxie il résulte que la seule distinction solide entre la dégénérescence totale et la dégénérescence partielle est que le muscle est *homogène* et n'a que des fibres d'une seule très grande chronaxie dans la dégénérescence totale, alors qu'on trouve un mélange de fibres de grande et de petite chronaxie dans la dégénérescence partielle que caractérise l'*hétérogénéité* : l'inexcitabilité par le nerf est toute relative et la présence dans le muscle de fibres de petite chronaxie est la preuve d'une conservation partielle de l'innervation, même si la trop grande rhéobase du nerf ne permet pas d'en obtenir l'excitation avec les intensités supportables par le malade. La dégénérescence partielle n'est donc pas un *degré*, comme le croyait Erb, mais une *répartition topographique* de la dégénérescence, comme le pensaient Vulpian et Wernicke. La chronaxie seule en mesure le degré.

5° L'inversion n'a pas la valeur qu'on lui attribue classiquement. Elle n'est, en effet, qu'une apparence, car il est démontré que l'excitation de fermeture est toujours due à un pôle réellement négatif formé dans les tissus. L'inversion n'existe que par rapport au signe de l'électrode instrumentale et elle traduit seulement une modification du rapport des rhéobases des fibres nerveuses au point moteur et des fibres musculaires avoisinantes.

Tout l'électrodiagnostic se ramène donc à étudier la forme de la contraction (réaction qualitative) et à mesurer la chronaxie (seule réaction quantitative vraie), au point moteur (nerf intramusculaire), sur le nerf (nerf extramusculaire) et par excitation longitudinale (fibre musculaire).

6° Enfin, il ne faut pas oublier que les signes électrophysiologiques de la dégénérescence ne sont pas pathognomoniques et qu'on peut les rencontrer au cours de la régénération, lorsque des fibres inexcitables recouvrent leur excitabilité en commençant par être lentes et, en dehors des lésions nerveuses, dans le refroidissement, dans les troubles vaso-moteurs ou dans certaines variations physico-chimiques humorales.

Le terme de « Réaction de dégénérescence » est donc faux et ne peut être conservé. On devrait le remplacer par celui de « Réaction de ralentissement ».

Ce n'est donc qu'en tenant compte de toutes les conditions, et en faisant à chaque instant œuvre de clinicien, que l'électrologiste pourra interpréter son examen et établir le diagnostic de section totale ou partielle ou de non-section dans les blessures des nerfs périphériques.

B. — *Diagnostic des lésions des nerfs périphériques.*

Les bases de ce diagnostic varient avec l'époque où l'examen est fait.

1° Le jour de la blessure, il est rare que la question soit posée à l'électroneurologiste. Le plus souvent, c'est le chirurgien qui explore anatomiquement le nerf dans la plaie dont il s'occupe.

Cependant, dans les jours qui suivent, la question peut se poser.

Dans les deux ou trois premiers jours, la dégénérescence est en évolution mais ne donne pas encore tous ses signes. On peut cependant savoir si le

nerf est ou non sectionné par la comparaison de l'excitabilité du nerf au-dessus et au-dessous de la blessure. A ce moment, en général, l'excitabilité du nerf au-dessous de la blessure existe encore. Au-dessus de la section, aucune excitation ne peut arriver au muscle ; c'est là le seule signe qui permette de dire qu'il faut intervenir sur le nerf.

La lenteur de la contraction n'apparaît que vers le 10e ou le 15e jour après la section ; mais la chronaxie augmente rapidement, et, dans cette période où l'examen classique ne donne pas encore de signes évidents, la chronaxie est révélatrice, car elle augmente plus vite que la contraction ne se ralentit.

2o Quand la dégénérescence est bien établie, mais à une période inférieure à 2 ou 3 mois, la chronaxie permet de dire si le nerf est ou non sectionné. En effet, même avec l'inexcitabilité du nerf, une chronaxie trop petite permet de dire que, malgré les apparences, le nerf n'est pas sectionné. Je possède un nombre important d'observations dans lesquelles, cliniquement et par examen électrique classique, on concluait à la section et où la chronaxie m'a fait faire un diagnostic opposé qui a empêché l'intervention : l'évolution a ensuite montré qu'il n'y avait pas de section.

3o Lorsque l'examen est fait à une période tardive, le diagnostic de section repose sur la constatation de l'homogénéité du muscle qui n'a qu'une seule chronaxie, sur l'absence de réponse par le nerf et sur l'absence de répercussion du côté sain. Si, 5 ou 6 mois après la blessure, alors même que, du côté malade, on trouverait les signes que je viens de dire, on trouve une augmentation de la chronaxie des muscles symétriques du côté sain par répercussion, on peut être sûr qu'il y a un processus de régénération en cours ; à cette époque, en effet, ce n'est plus la formation d'un névrome qui peut être cause de la répercussion.

A cette époque, en général, en examinant minutieusement les muscles, on arrive à y trouver quelques faisceaux de chronaxie plus petite : c'est alors la preuve certaine que le muscle est innervé.

4o Quand la section est partielle, les signes sont les mêmes pour les fibres dégénérées que dans la section totale, mais, à côté des fibres de chronaxie très augmentée, on en trouve de chronaxie relativement petite et, le plus souvent, le nerf est excitable ; mais la réponse par le nerf est de faible amplitude. La comparaison de l'amplitude de la contraction par le nerf et par excitation longitudinale donne une idée du rapport de nombre des fibres innervées et des fibres non innervées ; c'est une considération très importante dans la détermination de la conduite à tenir. Si, en effet, il y a peu de fibres dégénérées, il vaut mieux s'abstenir d'intervention chirurgicale que de risquer de perdre ce qui est conservé, le succès des sutures comportant toujours un certain aléa.

5o Quand il n'y a ni section totale ni section partielle, mais compression ou lésion du nerf par contusion ou étirement, on ne trouve en général qu'une dégénérescence partielle et la chronaxie des fibres lentes est le plus souvent moins augmentée que dans les sections. L'absence de très grandes

chronaxies est donc un élément très important du diagnostic de non-section.

Telles sont les données sur lesquelles, dans chaque cas particulier, en les confrontant avec la clinique, on pourra baser le diagnostic des lésions des nerfs périphériques et les indications thérapeutiques.

II. — Évolution des sutures nerveuses.

A. — *Considérations générales.*

L'examen électrique est un moyen précis de suivre l'évolution des nerfs après intervention chirurgicale.

La régénération, en effet, peut être reconnue d'une manière très précoce par l'apparition d'une répercussion (chronaxie diminuée ou doublée ou triplée) du côté sain.

Quand le processus de régénération est intense, la répercussion est très grande : elle peut aller jusqu'à l'apparition de contractions lentes avec chronaxie augmentée, de 20 à 40 fois environ la valeur normale.

J'ai vu la répercussion apparaître dès les premiers mois qui suit l'intervention, alors qu'aucune modification ni clinique ni électrique ne se manifeste encore du côté malade.

Ensuite, on assiste à la diminution de la chronaxie du côté malade, qui précède encore l'apparition des signes cliniques de régénération.

J'ai montré que, du moment qu'on ne se borne pas au courant faradique comme le faisait Duchenne de Boulogne, le retour à l'excitabilité du nerf est contemporain de l'apparition du mouvement volontaire et non postérieur à elle. Je ne puis entrer ici dans l'explication de la persistance de l'inexcitabilité faradique après le retour des mouvements volontaires, qu'il est facile de comprendre à la lumière de la chronaxie.

B. — *Sutures nerveuses* (1).

Depuis mes observations de la guerre de 1914-1918, j'ai eu à étudier 198 cas de sutures nerveuses, dont 22 ont été faites moins d'une heure après l'accident, 30 de 2 heures à 48 heures après et 46 du 3e jour à plusieurs mois après la section.

L'étude des sutures faites à partir de la 2e heure m'a donné les mêmes résultats que ceux que j'ai publiés dans mon ouvrage : *La chronaxie chez l'homme* ; je ne m'y étendrai donc pas.

Au contraire, l'étude des nerfs suturés moins d'une heure après la section m'a donné dans quelques cas des résultats inattendus et qui posent

(1) Je ne traite ici que les sutures bout à bout, la place dont je puis disposer ne me permettant pas de parler des greffes. Les signes électriques sont d'ailleurs les mêmes après les greffes qu'après les sutures, mais, en général, les résultats des greffes sont moins bons.

un problème d'histophysiologie des plus importants. Je divise donc les sutures nerveuses en deux catégories, suivant qu'elles sont faites moins d'une heure ou plus d'une heure après la section.

1° *Sutures à partir de la 2e heure après la section.* — Si la suture a été faite assez tardivement pour que le muscle soit devenu inexcitable, on voit reparaître des contractions lentes avec très grande chronaxie.

Si la suture a été faite précocement, on assiste d'abord au processus de la dégénérescence qui, au bout d'un certain temps, s'arrête brusquement et on voit la chronaxie, qui jusque-là, augmentait régulièrement, commencer à diminuer.

Au cours de la régénération, on observe souvent deux phénomènes sur lesquels je n'ai pas encore insisté.

Le premier est la possibilité d'obtenir des contractions lentes par le nerf, ce qui ne se rencontre pas pendant la dégénérescence ; cependant, la chronaxie du nerf est petite, alors que celle des fibres musculaires et du point moteur est grande.

Le deuxième est qu'on trouve, à un moment donné, une chronaxie plus petite par excitation longitudinale qu'au point moteur, ce qui est l'inverse de ce qu'on observe au cours de la dégénérescence partielle.

Je n'ai pas, jusqu'à présent, d'explication physiologique satisfaisante à donner de ces deux phénomènes ; je ne parle donc pas des hypothèses qu'ils font naître. Il nous suffit de savoir que leur constatation constitue des signes certains de régénération en évolution.

J'attire aussi l'attention sur le fait qu'on se presse trop souvent de conclure à un échec, alors qu'une observation plus prolongée montre que la réparation s'est faite. Ainsi, j'ai vu un médian complètement régénéré 2 ans 1/2 après une suture qui avait été considérée comme un échec quelques mois après l'opération.

2° *Sutures moins d'une heure après la section.* — Sur les 22 nerfs suturés de 15 minutes à 1 heure après l'accident, j'ai pu en examiner 10 du 19e au 90e jour après la suture, c'est-à-dire d'une manière précoce.

Or, chez 5 d'entre eux, j'ai trouvé le nerf excitable et une dégénérescence seulement partielle dès mon premier examen, c'est-à-dire le 19e jour après la suture dans 2 cas, et le 26e jour, le 45e jour et le 90e jour chez les trois autres sujets.

Dans 4 cas, il s'agissait du cubital au poignet (3 cas) ou au coude (1 cas) ; dans le 5e, il s'agissait à la fois du médian et du cubital qui étaient tous les deux excitables au-dessus et au-dessous de la suture.

Pour fixer les idées, je ne citerai que le cas de section du cubital au coude suturé 30 minutes après l'accident.

Le 18 juin 1930, le cubital avait été sectionné au coude droit qui était passé à travers un carreau.

Infirmière dans le service du Pr Gosset, la blessée fut opérée immédiatement par le chef de clinique, le Dr Loewy.

Le 7 juillet, 19 jours après la suture, la blessée m'est adressée pour examen et traitement.

Quelle ne fut pas ma surprise de trouver le nerf cubital excitable au bras, au coude,

dans le cubital antérieur et au poignet, pour l'adducteur du pouce et l'éminence hypothénar !

Par une exploration minutieuse du nerf médian, je me suis assuré qu'il n'y avait pas d'excitation de ces muscles par le médian et par conséquent pas de fibres d'emprunt.

La dégénérescence n'était que partielle avec chronaxie peu augmentée, de 1σ3 à 1σ8 aux points moteurs suivant les muscles et seulement de 6 σ par excitation longitudinale. Sur le nerf, la chronaxie était normale (0σ24) au niveau des racines dans le creux sus-claviculaire, mais allait en augmentant au fur et à mesure qu'on explorait un segment plus éloigné de l'origine : 0σ64 près du coude, 1σ24 au poignet.

Il faut dire que l'excitabilité du nerf n'existait que pour quelques muscles, les autres se comportant comme dans les sections encore totales.

En même temps, on constatait qu'il y avait des mouvements volontaires.

Je n'avais pas encore parlé de ces faits qui m'ont surpris, mais maintenant que j'ai retrouvé la même chose chez 4 autres sujets, dont une fois sur le médian et les autres sur le cubital, il faut bien admettre que le fait est exact.

J'ai d'ailleurs rencontré ce fait exclusivement dans des sutures faites de 15 minutes à 1 heure après l'accident.

Dans les sutures faites dans la 2e heures ou plus tard je ne l'ai pas rencontré une seule fois.

Quant au résultat final, il est tantôt complet, tantôt incomplet comme dans toute suture nerveuse.

Comment expliquer ces faits ? Un nerf cubital suturé au coude ne peut pas avoir des fibres ayant dégénéré, puis régénéré jusqu'à la main en 19 jours.

Il semble donc, — et le fait de la nécessité d'une suture immédiate après la section est un argument de grande valeur, — que lorsqu'on suture bout à bout les deux bouts d'un nerf qui contiennent tous les deux des cylindraxes vivants, qu'il soit possible que quelques cylindraxes se soudent et se cicatrisent, sans subir le processus de la dégénérescence.

Il est évident qu'une telle conclusion devra être vérifiée expérimentalement ; mais il m'a paru intéressant de donner ces 5 cas impressionnants, représentant 6 nerfs suturés, de conservation de l'excitabilité du nerf après section et suture immédiate, avec production seulement d'une dégénérescence partielle et conservation de quelques mouvements volontaires.

Ces faits montrent en tout cas qu'il y a intérêt à suturer les nerfs le plus tôt possible après leur section.

III. — Le traitement électrique des blessures des nerfs périphériques.

La longue expérience que j'ai maintenant de cette thérapeutique me permet de dire que le traitement de choix des blessures des nerfs est la diélectrolyse locale et centrale d'Iode avec ingestion et que ce traitement active nettement la régénération après les sutures nerveuses.

On est surpris, lorsqu'on traite à la fois le nerf en faisant passer le cou-

rant transversalement au niveau de la lésion au moyen d'un premier circuit et par les centres cérébro-médullaires au moyen d'un deuxième circuit constitué en plaçant l'électrode négative sur les globes oculaires et la positive sur le renflement médullaire correspondant au membre blessé, de voir avec quelle rapidité se produit la régénération.

Même dans les lésions graves sans section avec hémorragies intranerveuses après contusion ou étirement du nerf, on obtient des régénérations, à condition de poursuivre le traitement par périodes alternées de traitement (15 séances en 1 mois) et de repos (3 semaines) pendant quelquefois plusieurs années.

Chez une blessée qui avait une paralysie radiale complète par une lésion de ce genre sans aucune tendance à la régénération depuis près d'un an, j'ai vu, au bout des 15 premières séances (1 mois de traitement) apparaître la répercussion du côté sain, qui faisait totalement défaut avant de commencer le traitement. En même temps sont apparus d'intenses fourmillements dans le domaine du radial lésé et dans celui du côté sain. A chaque série, j'ai constaté l'amélioration des chronaxies jusqu'au jour où, près de 18 mois plus tard, est apparue la première ébauche d'extension de la main.

Je possède plusieurs centaines d'observations qui toutes concourent à démontrer la supériorité de la diélectrolyse d'iode locale et centrale, avec ingestion, sur tous les autres procédés de traitement électrique des nerfs.

Conclusions.

L'électrologie joue donc, dans le diagnostic et le traitement des blessures des nerfs périphériques, un rôle de première importance.

L'électrodiagnostic avec mesures de chronaxie permet de poser avec précision le diagnostic de section totale, de section partielle ou de non-section, ainsi que les indications opératoires et thérapeutiques.

Il permet, grâce aux répercussions, de dépister les premiers signes de régénération qu'on peut constater souvent dès le premier mois qui suit une suture.

Il permet, par l'évolution de la chronaxie, de suivre très exactement l'évolution du processus, soit de dégénérescence, soit de régénération.

Le traitement électrique par diélectrolyse d'iode active la régénération et l'assure. Son emploi améliore sérieusement le pronostic de ces graves lésions et augmente les chances de succès des interventions chirurgicales.

Séance du 11 avril (après-midi).

Présidence de M. Aug. TOURNAY.

IV. — LA CONDUITE A TENIR VIS-A-VIS DES NERFS LORS DES AMPUTATIONS

Rapporteur : M. Leriche.
Discussion : M. de Martel.
M. André-Thomas.
M. Maurer.
M. Froment.
M. Vincent.
M. Leriche.

Rapport par M. René Leriche.

C'est un souci récent que celui d'accorder une attention spéciale aux nerfs dans les amputations et désarticulations.

Le seul conseil que donnaient les classiques à ce sujet était celui de la recoupe, pour que le névrome « redoutable », dit Farabeuf, soit rejeté loin du sommet, vers la racine du moignon. Car, ajoute-t-il, les névromes rendent inutiles et embarrassants les plus beaux moignons.

Il y a 6 ans, alerté depuis longtemps par la fréquence des moignons douloureux, je m'étais permis de demander (1) qu'on veuille bien considérer l'amputation comme un acte de chirurgie nerveuse, et le rapport dont vous m'avez chargé montre que cet appel a été entendu.

Il faut songer aux nerfs, en faisant une amputation, à deux points de vue : au point de vue du retentissement que la section brutale a sur la pression artérielle pendant l'opération, et, secondement au point de vue des conséquences cliniques que peut avoir le neurogliome, cicatrisation qui se fait fatalement au bout de chaque nerf sectionné.

1° *Du retentissement sur la pression artérielle de la section des nerfs dans une amputation.*

Nous n'avons pas encore analysé, comme il conviendrait que ce fût fait, les conséquences sur le vivant des manipulations d'un nerf, et plus spécia-

(1) De l'amputation considérée comme un acte de chirurgie nerveuse. *La Presse médicale* 1934, XLII, n° 89, pp. 1737-1739.

lement de sa section chez l'homme. Parce que d'habitude, on ne voit rien, on pense qu'il ne se produit rien. Ce n'est pas certain.

Expérimentalement, toute excitation portée sur un nerf sensitif est suivie d'une vaso-constriction et d'élévation tensionnelle périphérique, même s'il s'agit de nerfs de petit calibre. C'est là le point de départ des phénomènes de la maladie post opératoire qui est initialement une réaction vaso-motrice plus ou moins durable; et on sait depuis Cushing et Crile que ces réflexes tensionnels ne se produisent pas quand les nerfs sont bloqués par un anesthésique local.

A cause de cela, du point de vue des amputations, il y a une série de circonstances, notamment dans la chirurgie de guerre, chez les blessés shockés, où l'on gagnerait beaucoup à n'amputer que sous anesthésie locale. A la clinique de Strasbourg, depuis 15 ans, nous faisions la plupart des amputations importantes sous anesthésie locale. Et j'en ai assez d'expérience pour dire que c'est presque toujours possible et que l'on ampute sans douleur. Evidemment, cela demande plus de temps qu'une brève anesthésie d'inhalation, mettons 10 minutes de plus. Mais la vie d'un homme vaut bien dix minutes d'une vie chirurgicale, et il y a certainement des circonstances, où l'anesthésie générale et la rachianesthésie sont dangereuses. Un shocké est toujours un homme au seuil de la mort. Une chiquenaude suffit à lui en faire franchir le seuil. L'anesthésie locale évite la chiquenaude.

Si la mise en jeu des sensibilités tissulaires interstitielles peut avoir de pareils effets, à plus forte raison le traumatisme des gros nerfs mixtes peut-il avoir des retentissements tensionnels fâcheux.

Si l'on prend habituellement la pression artérielle de façon continue au cours d'une opération, il est constant d'enregistrer une variation tensionnelle au moment de la section d'un nerf mixte.

Sans doute, d'habitude, la chute de tension est immédiatement corrigée (probablement par départ d'adrénaline), mais si le malade a subi une opération importante, s'il a perdu du sang en quantité notable, la chute de pression peut brusquement se fixer, s'accentuer, et l'opéré entre ainsi dans le shock.

J'en ai rapporté des exemples typiques. Notamment celui-ci. Au cours d'une désarticulation interilio-abdominale où le malade n'avait pas perdu de sang, et où la tension n'avait pas varié, à la fin de l'opération, un prolongement de la tumeur ayant fait couper le sciatique sans que je m'en doute, donc sans blocage préalable, la tension maxima maintenue jusqu'alors à 14, chiffre normal, tomba d'un coup à 12,5 puis à 10. Dans d'autres circonstances, dans des amputations de cuisse, j'ai vu après la section du sciatique la maxima tomber brusquement de 12 à 7, de 14 à 10. Evidemment toutes les sections nerveuses ne donnent pas de pareilles chutes, mais presque toutes le donnent.

Il y a 8 jours, ayant à opérer une section du radial au bras, je fis prendre la tension pendant la suture sous anesthésie à l'éther. L'homme était vigoureux et bien portant. Il ne perdit pas de sang. La tension ne changea

pas, lors de la libération des névromes. Au moment de la section au-dessus du névrogliome supérieur, il y eut une brusque baisse d'un demi-point et c'était le radial.

Je ne crois pas qu'on puisse discuter la réalité de ces faits, mais il est important de savoir que, quand l'individu est shocké, le centre vaso-moteur ne répond plus aux excitations.

Certains expérimentateurs réservaient même autrefois l'expression de shock aux seuls cas dans lesquels l'épreuve de Crile était positive, c'est-à-dire lorsque l'excitation du bout central du sciatique ne provoque plus aucune modification de la pression.

Cela comporte une sanction : *Tout nerf important doit avoir sa conduction centripète bloquée par un anesthésique local, avant d'être coupé.* Il faut bloquer le sciatique, le médian, le radial, le cubital et évidemment les racines du plexus brachial.

Evidemment, ce n'est pas une nécessité absolue. Depuis le temps qu'on ampute sans prendre cette précaution, le nombre est immense des opérés qui ont guéri sans incident. Mais, nous ne savons pas s'il n'y en a pas qui en sont morts. Les blessés de guerre, qui ont tant de facteurs de déséquilibre tensionnel, peuvent être au seuil d'une chute de pression, sans qu'on s'en doute, et ils peuvent mal supporter le fort ébranlement intérieur que produit en soi la section d'un gros nerf.

J'ai fait campagne pour le blocage dans les amputations. Mais je n'ai pas eu la naïveté de croire que j'étais le premier à en donner le conseil. J'ai cherché à savoir quels étaient mes prédécesseurs. Le parrainage est illustre. C'est en septembre 1902, que Cushing publia, dans *Annals of Surgery*, un mémoire intitulé : « On the avoidance of shock in major amputations by cocainization of large nerve-trunks preliminary to their division. With observations on blood-pressure change in surgical cases. »

La cocaïnisation préalable des nerfs dans les amputations est donc une vieille chose, sur les avantages de laquelle il est inutile d'insister plus.

Mais il est certain que si l'on veut suivre le conseil de Cushing, — et je pense qu'il faut le suivre — nous devons modifier nos règles de technique opératoire. Il ne faut plus, à l'aisselle dans la désarticulation de l'épaule, ou plus bas dans les amputations du bras, couper brusquement les nerfs en ressortant, ni, dans l'amputation de cuisse, sectionner le sciatique sans le voir.

Pour le membre supérieur, il est assez facile, comme je l'ai indiqué dans la *Revue de Chirurgie* l'an dernier, de faire relever le bras le long de la tête et d'attaquer d'abord la demi-circonférence postérieure par une incision ouvrant l'aisselle ou les loges nerveuses du bras. On peut alors aisément infiltrer les nerfs avant de les couper, et conduire ensuite l'opération comme il est classique.

Pour l'amputation de cuisse, il faut renoncer à couper les chairs en arrière, en bloc jusqu'à l'os. J'ai indiqué dans la *Presse médicale* (novembre 1934) comment je procédais, sciant l'os avant de couper en arrière autre

chose que la peau, faisant basculer l'os en avant, de façon à exposer le sciatique avant de le couper.

Certains penseront que ces précautions sont inutiles. Il est bien certain que l'élément nerveux n'est pas tout dans le shock, et que la perte sanguine en est aussi une composante. Les procédés que j'indique permettent d'opérer à blanc, avec hémostase progressive. En tout cas, là où son emploi est possible, on ne doit pas se passer de bande d'Esmarch ou de compresseur. C'est un des bons moyens de rendre l'amputation atraumatique.

2° *De la prévention du neurogliome.*

A l'heure actuelle, il ne suffit pas, dans une amputation, d'avoir bloqué les excitations fâcheuses pour l'équilibre tensionnel avant de couper un nerf important pour être en règle avec soi-même. Il faut encore s'efforcer de prévenir ou d'entraver l'ébauche de régénération nerveuse qui suit toute section de nerf de quelque volume et qui conduit à la formation d'un neurogliome à l'extrémité des nerfs coupés.

On a cru pendant si longtemps que cette formation était un fait épisodique, exceptionnel, que l'on continue encore, dans les rapports d'expertise, de signaler consciencieusement que la palpation permet de sentir un ou plusieurs névromes, comme si c'était là un phénomène plein de sens pathologique : ce qui fait qu'à partir de ce moment, tout amputé rentre dans la catégorie des revendicateurs en puissance, puisqu il a des névromes.

Chacun sait aujourd'hui que tous les nerfs sectionnés cicatrisent leur tranche de section à l'aide d'un bourgeonnement névroglique dans lequel assez vite, les neurites se glissent, se recourbent au moindre obstacle, se pelotonnent et, parfois même, s'évadent dans le tissu conjonctif voisin et dans les muscles. Le neurogliome, petit ou grand, est un phénomène normal de la cicatrisation du nerf coupé, et tous les amputés en ont.

Mais pourquoi la névroglie fait-elle cette poussée que nous avons le tort d'appeler de régénération ?

Ce n'est pas un fait d'infection, comme on l'a cru longtemps, comme beaucoup le croient encore. Sans doute, la plupart des amputations se font en milieu septique. Mais le neurogliome se voit aussi dans des conditions rigoureusement aseptiques. Le plus gros névrome que j'aie jamais vu (8 cm. de grand axe, 4 cm. de diamètre) était survenu sur le sciatique après une amputation réunie par première intention. Et nous ne devons pas oublier que ce qui se passe au niveau d'un nerf coupé dans une amputation est identique à ce qui se produit dans une section nerveuse sans amputation. Or là, nul ne discute de son origine.

Il se fait probablement parce que nos conditions opératoires créent, au voisinage immédiat du nerf, un espace vide. La névroglie, irritée par la section, pousse et colonise d'autant plus qu'elle a, comme l'a bien montré Nageotte, une capacité de croissance spéciale qui lui fait envahir les tissus voisins « comme une tumeur », disait Nageotte. Ce potentiel de croissance

est tel que, dans les amputations où deux nerfs voisins ont été coupés, il peut arriver que leurs cicatrices nerveuses soient unies par un véritable pont névromateux. Je l'ai vu deux fois au bras entre médian et cubital. J'ai vu de même, au poignet, un névrome du médian s'étaler sous la peau, faisant un gros bourgeon latéral d'un centimètre environ, incrusté dans le derme.

Et chose plus intéressante encore, ce potentiel de croissance, la névroglie paraît le garder longtemps. Il arrive qu'après une longue période de repos — que l'on pouvait croire définitif — le neurogliome paraisse augmenter de volume et changer de valeur physiologique. Il est probable que cela se fait sous l'influence de causes locales ou générales que nous ne savons guère analyser.

J'ai examiné, il y a trois ans, un vieil amputé du bras pour accident, qui avait guéri par première intention et qui était resté 29 ans sans avoir la moindre sensation du membre absent. Vers la soixantaine, il s'est mis à souffrir abominablement dans le membre qu'il n'avait plus. Il était artérioscléreux et légèrement hypertendu, de gros neurogliomes étaient perceptibles à la palpation. Le malade ne les avait jamais remarqués avant de souffrir.

D'habitude, le neurogliome n'attend pas aussi longtemps pour se signaler, et ordinairement c'est dans les premières semaines, au bout de 8 à 10 jours ou dans les premiers mois qu'il révèle sa présence.

Quelle en est la première manifestation ?

Je serais tenté de dire que c'est l'*hallucination du membre absent*, l'hallucination non douloureuse — si ce n'était soulever une grosse question doctrinale et réveiller une discussion à peine endormie. Cette hallucination est presque constante. Pitres disait qu'elle existait 29 fois sur 30. Je ne l'ai vu manquer que trois fois sur les quelques 250 amputés que j'ai soignés depuis 20 ans. Or, on sait que pour Lhermitte, van Bogaert et d'autres, la perception du membre fantôme est un phénomène psychique, une image corporelle cérébrale, le membre absent faisant partie de l'image de soi, ce qui est assez séduisant. Avec d'autres, je pense cependant que le point de départ de la sensation est périphérique. Les fibres centripètes des nerfs coupés continuent de porter aux centres des excitations qui nées sur place, sont interprétées suivant les habitudes. Je me base sur les faits suivants :

1° Chez certains amputés, la position du membre renforce ou diminue l'hallucination ;

2° L'infiltration anesthésique du neurogliome fait habituellement disparaître la sensation ;

3° Toute piqûre ou section du nerf en avant du neurogliome la renforce ;

4° Enfin l'illusion n'existe qu'après les amputations qui ont sectionné de gros troncs nerveux. On ne la trouve pas après les ablations de doigts, même de toute la main (un cas). Elle n'existe pas après l'ablation du sein ou de la verge.

Qu'il y ait une participation cérébrale dans la représentation mentale

plus ou moins précise des excitations périphériques, c'est bien certain, mais il semble que le départ du phénomène soit périphérique, et que sa mise en jeu soit influencée par tout ce qui modifie l'équilibre du milieu intéressant, au niveau du moignon notamment, les changements circulatoires. Il se passe du reste au niveau d'un moignon toutes sortes de phénomènes d'analyse souvent difficile. M. Lhermitte a récemment signalé à la Société de neurologie le fait curieux d'un angineux amputé qui souffrait, lors de ses crises, dans son membre absent. Je voudrais épisodiquement rapporter un fait de même ordre que j'ai observé deux fois. Chez deux amputés l'un du bras, l'autre de la cuisse, qui souffraient, j'ai injecté, pour essayer de les soulager, de la scurocaïne à l'un dans l'axillaire, à l'autre dans la fémorale. Les deux ont aussitôt accusé une sensation de courant chaud qui descendait dans l'avant-bras et dans la jambe et interrogés sur la direction exacte de ce courant, tous deux ont dessiné le trajet de leurs vaisseaux jusque dans la paume de la main et dans la plante. Ces faits semblent indiquer que ce qui se passe dans un membre amputé pour aboutir à une sensation est probablement d'abord éveillé par des excitations périphériques dont nous n'imaginons pas les récepteurs.

Je m'excuse de cette digression hors de propos. Car ce n'est pas à cause des hallucinations des membres absents et des sensations variées des amputés qu'il y a lieu de se préoccuper du neurogliome. C'est parce que chez un nombre croissant d'amputés de la guerre de 1914-1918, à mesure que l'on s'éloigne davantage du moment de l'amputation, il apparaît, plus ou moins tôt, plus ou moins tard, des troubles variés que la chirurgie sympathique et surtout la pratique des infiltrations anesthésiques du sympathique ganglionnaire ont permis d'interpréter comme des phénomènes réflexes ayant leur point de départ dans le neurogliome ou autour de lui.

Il y a là une pathologie dont peu de chose existait, il y a 20 ans. Ce n'est pas que d'excellents observateurs d'autrefois n'aient vu et correctement interprété de pareils faits. Mais dans le passé, ces cas étaient des raretés, auxquelles presque personne ne s'intéressait, alors que les 80.000 amputés de la dernière guerre nous ont donné un champ d'observation presque indéfini. Nous n'en avons peut-être pas encore tiré tous les enseignements qui y sont inclus.

Ce n'est pas à dire que tout ce qui arrive, dans l'ordre nerveux, chez les amputés, soit d'ordre réflexe.

Il y a parfois chez eux une pathologie nerveuse directe. Il est bien certain, par exemple, que les phénomènes douloureux (1), quand ils sont exactement localisés au territoire d'un nerf, quand ils sont perçus dans l'extrémité absente, relèvent d'une atteinte tronculaire directe. Le plus souvent alors le nerf est pris dans le bloc épais d'une cicatrice dense. Parfois, juste sous lui, se trouve une ulcération trophique qu'aucun pansement

(1) On ne sait pas la fréquence réelle des phénomènes douloureux chez les amputés. Elle est difficile à apprécier. Il faut se souvenir que Hutin, examinant, en 1851, 522 amputés aux Invalides, n'en trouvait pas 24 qui ne souffraient pas.

ne fait guérir. J'ai vu deux cas de ce genre chez des malades qui souffraient terriblement, une fois après une amputation de cuisse et une fois après une amputation de jambe à lambeau postérieur. Dans ce cas, le nerf tibial postérieur venait se terminer par un volumineux névrome bourgeonnant dans la cicatrice linéaire d'une réunion par première intention. Une ulcération trophique était exactement en son milieu.

Les classiques ne connaissaient que ce mécanisme des douleurs des amputés ; d'où le conseil classique d'excision des névromes qui, malheureusement, ne réussit guère que dans des cas d'exception.

En fait, la plupart des douleurs des amputés sont de mécanisme plus complexe. Elles sont souvent diffuses, débordent en territoire nerveux. Fréquemment elles intéressent le moignon plus que le membre absent, ce qu'aucune atteinte nerveuse directe ne saurait expliquer. Elles s'accompagnent de troubles vaso-moteurs, de cyanose, d'œdème, de refroidissement, d'hyperthricose, de sueurs froides, parfois de phénomènes trophiques (1), Ce sont ces cas que j'ai essayé, depuis 1920, d'analyser, seringue en main et opératoirement, de multiples façons (radicotomie, cordotomie, sympathectomie, neurotomie suivie de suture immédiate, etc.), ce qui m'a conduit à voir que le neurogliome des amputés subit ou provoque toutes sortes d'excitations qui sont au niveau de la moelle réfléchies sur le sympathique des membres, provoquant ces troubles de la circulation du moignon dont j'ai récemment groupé les manifestations cliniques sous le nom de syndromes réflexes du neurogliome.

Dans certains cas, l'excitation vaso-motrice paraît s'aiguiller sur le nerf sinu-vertébral, provoquant au niveau des méninges autour des racines et du cône, une hyperhémie et de l'arachnoïdite que j'ai trouvées à l'intervention, que d'autres ont aussi signalées, surtout dans cette forme si spéciale de douleur qu'est la grande hyperesthésie des moignons qui est, certes, la pire forme de la douleur des amputés.

Dans ces dernières années enfin, l'observation d'un nombre croissant d'amputés m'a conduit à voir que les troubles réflexes produits par le neurogliome peuvent se projeter à grande distance, se répercuter sur le cœur, sur la respiration, sur l'intestin, et peut-être même sur les éléments de la régulation tensionnelle. Ces faits ont été reconnus fréquents par la commission de réforme et sont indemnisés spécialement.

Je ne veux pas répéter ici ce que j'ai développé dans un article du *Journal de Chirurgie* en septembre 1939. Je dirai simplement que ce qui paraît faire la preuve d'origine de cette pathologie réflexe du neurogliome, c'est l'extraordinaire effet des infiltrations du sympathique ganglionnaire et les résultats durables de certaines opérations sympathiques. J'ai publié des observations de douleurs des amputés avec œdème et cyanose guéries depuis dix ans et plus par la sympathectomie lombaire ou stellaire.

(1) Je ne parle pas des spasmes convulsifs des moignons parce que leur analyse n'est pour moi pas terminée. J'en ai vu disparaître après infiltration sympathique ou sympathectomie et j'ai vu la sympathectomie les déclancher.

S'il en est bien ainsi, il y a certainement grand intérêt à essayer d'éviter ou d'entraver au moment même de l'amputation la formation du neurogliome.

Les classiques, préoccupés surtout de ne pas voir le nerf pris dans la cicatrice nodulaire qui se fait au niveau des moignons quand la plaie est infectée et que la réunion n'est pas immédiate, ont recommandé la recoupe des nerfs, et surtout celle du sciatique.

Il est bien certain qu'il ne faut pas laisser un nerf pendre hors de la tranche de section des chairs et se profiler vers la cicatrice. Mais cela n'arrive guère aujourd'hui et, avec la cocaïnisation préalable, on peut certainement d'emblée faire toujours la bonne section, du premier coup. En tout cas, sans même parler du risque qu'il y a dans les amputations en milieu infecté à créer un décollement de cet espace mort au niveau de la loge du sciatique, je ne crois pas qu'il soit bon quand on vient de couper un nerf, d'en rattraper le bout avec une pince toujours brutale, de l'attirer au dehors et de le malmener une seconde fois. Nous devons nous habituer à penser que, probablement, tous les traumatismes de ce genre provoquent une atteinte médullaire. Au minimum, on produit en pinçant un nerf pour l'attirer et le recouper une plaie latérale qui peut être la cause de ces névromes latéraux que l'on trouve quelquefois sur le sciatique à distance du neurogliome terminal.

Donc, en principe, pas de recoupe des nerfs.

Mais cela ne suffit pas à prévenir la formation du neurogliome. Pour éviter celui-ci, en Russie et en Allemagne où les idées que je viens de développer ont eu, il y a 20 ans, une immédiate et large audience, on a recommandé d'injecter de l'acide phénique dans le bout supérieur des nerfs coupés, pour enrayer la progression des neurites. A la suite de Fédoroff, je l'ai fait longtemps. Puis j'ai injecté tantôt de l'alcool, tantôt de la solution de Zenker. Après des années d'expérience, je ne suis pas convaincu que cela soit vraiment efficace.

En 1925, Laewen a recommandé la réfrigération du nerf avec de l'acide carbonique à l'aide d'un appareil compliqué qui rend son procédé inutilisable pratiquement.

Aussi en suis-je venu, il y a deux ans, à essayer de la ligature des nerfs par un fil de catgut fortement serré. Je ne puis dire qu'une chose, c'est que cette ligature ne provoque aucun phénomène douloureux ou trophique, ni immédiatement ni dans les quelques mois qui suivent. Je ne sais pas à plus lointaine échéance. J'ai signalé ce fait dans un article de la *Presse médicale* le 13 septembre 1939. Depuis lors, de Martel a dit, ici même, que lui aussi avait lié systématiquement les nerfs sans observer de troubles immédiats. Enfin, le 13 février 1940, le Pr Chavannaz a déclaré, à l'Académie de Médecine, que, depuis longtemps, il liait le nerf sciatique dans les amputations de cuisse, et qu'il n'avait pas observé les grands accidents douloureux si fréquents chez les amputés.

Je pense donc qu'il faut mettre à l'étude la ligature des gros troncs

nerveux dans les amputations avec l'espoir de réduire le volume du neurogliome et de diminuer les accidents produits.

Les évitera-t-on ? Je ne sais pas, mais comme la ligature est sans inconvénient immédiat ou prochain, on doit essayer. Cela ne saurait produire plus d'accidents que ce que nous voyons après la simple section, mais il serait désirable que les chirurgiens qui y recourront le notent expressément dans leurs observations pour qu'un jour nous sachions si le procédé est vraiment utile.

Je compte plus sur l'expérience humaine pour nous renseigner à ce sujet que sur l'expérimentation animale. J'ai cependant voulu savoir ce que celle-ci nous dirait sur le phénomène grossier du volume du neurogliome et j'ai demandé en novembre à mon aide Jung, inoccupé dans un village de Lorraine, de voir ce qu'il en était chez le lapin. Il vient de m'envoyer ses résultats. Hélas, ils sont assez décevants. Chez les lapins, au sciatique coupé et ligaturé, les neurogliomes ont été plutôt plus volumineux que ceux des témoins qui n'avaient eu qu'une simple section. Le lapin n'est peut-être pas l'animal de choix pour pareille recherche. Mieux vaudraient peut-être des chiens. Comme dans tant de recherches expérimentales il ne faut pas se hâter de conclure et peut-être vaut-il mieux s'en tenir à l'expérience chirurgicale chez l'homme qui, jusqu'à présent, nous a dit de toutes autres choses que les lapins de Jung.

Aucun des amputés auxquels j'ai lié le sciatique depuis deux ans n'est revenu me trouver pour moignon douloureux ou trouble trophique, et l'expérience de M. Chavannaz et de de Martel rejoint la mienne.

Je continuerai de lier les nerfs.

Discussion du rapport.

M. de Martel, à l'appui de la proposition de M. Leriche en faveur de la ligature du nerf, rappelle qu'il a eu l'occasion de pratiquer cette ligature au cours d'une intervention en 1917 et que depuis il l'a occasionnellement mise en pratique.

M. André-Thomas. — Les moignons sont intéressants non seulement à cause des troubles sympathiques qu'ils occasionnent mais encore à cause des troubles moteurs qui se développent dans le membre correspondant : l'épilepsie du moignon.

Il semble bien établi que les nerfs du moignon sont doués d'une sensibilité ou d'une irritabilité très spéciale.

Une malade amputée depuis plusieurs années éprouvait des douleurs extrêmement vives au niveau de son moignon (tiers supérieur de la jambe). Plusieurs interventions, entre autres des sympathectomies, avaient été pratiquées sans aucun résultat ; le chirurgien, le Dr Laurence, tenta de diminuer la sensibilité en sectionnant le sciatique au-dessus du creux poplité. Lorsque l'anesthésie générale fut obtenue, les réflexes tendineux et les réflexes pupillaires complètement abolis, la zone sensible du moignon

fut piquée avec la pointe d'une aiguille, le membre exécuta un mouvement de retrait lent mais bien coordonné; l'expérience renouvelée une deuxième fois fut suivie du même effet; le sciatique qui avait été préalablement découvert fut alors sectionné mais le membre n' exécuta aucun mouvement. Deux faits sont à retenir : 1° le retrait du membre sous l'influence de la piqûre, malgré l'anesthésie générale ; 2° l'absence de retrait au moment de la section du nerf. Les nerfs de la peau qui recouvrait le moignon et les fibres du sciatique n'étaient pas doués de la même irritabilité.

M. Maurer. — Dans les thoracoplasties, il nous arrive quelquefois d'enlever les paquets intercostaux et de lier leurs nerfs. J'ai revu mes malades à diverses reprises et j'ai pu constater que ces ligatures étaient toujours admirablement supportées.

M. Clovis-Vincent, à propos de l'épilepsie du moignon, rappelle le cas antérieurement publié à la Société de Neurologie qui fut l'objet d'une intervention complète sur les nerfs et la gaine périartérielle de la part de M. Lardennois.

M. Leriche. — Je n'avais pas parlé de l'épilepsie du moignon pour la raison très simple que je ne sais pas ce qu'on doit en penser. J'en ai vu un grand nombre. Depuis l'observation que rappelait M. Cl. Vincent, j'ai essayé d'agir dans certains cas par la section du sympathique. J'ai quelquefois réussi, mais j'ai connu des amputés qui n'avaient pas d'épilepsie, et qui en ont eu dans les premiers jours d'une sympathectomie pour douleur; manifestement l'état circulatoire influença le phénomène. Mais je ne crois pas que l'on puisse dire dans quel sens.

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS

Séance du 9 mai 1940

Présidence de M. TOURNAY

SOMMAIRE

Séance du 6 juin 1940

Présidence de M. TOURNAY

SOMMAIRE

Le texte des communications faites au cours de ces séances sera publié ultérieurement.

ANALYSES

NEUROLOGIE

ÉTUDES GÉNÉRALES

BIBLIOGRAPHIE

AUSTREGESILO (**A.**). **Manuel de psychothérapie pratique**, 1 vol., 208 pages, Masson, édit., Paris, 1939. Prix : 50 francs.

Quoique les auteurs contemporains essaient de prouver l'origine organique, dynamique ou anatomique des psychonévroses, la pratique clinique montre que la psychothérapie occupe la première place dans le traitement de ces syndromes. Tout clinicien est intuitivement un psychothérapeute, affirme l'auteur ; mais l'application du traitement psychique, en apparence simple, est réellement complexe par l'extrême multiplicité des détails. Aussi l'expérience et l'autorité du psychothérapeute sont-elles des qualités indispensables au succès de la méthode. A. exposant dans ces pages le résultat de longues années de sa propre expérience, un tel volume est donc appelé à connaître le succès qu'il mérite.

Dans un chapitre d'introduction, A. rappelle la doctrine dominante parmi les psychologues contemporains : c'est que deux parties fondamentales entrent dans la formation de l'âme : *a*) le conscient exerçant la volonté sous les apparences des énergies suprêmes; *b*) le subconscient, mais assujetti aux prérogatives de la volonté et où règnent l'imagination, l'émotion et la foi. Cette partie prévaut sur la personnalité humaine. Quand le conscient et le subconscient réalisent une sorte d'harmonie, on peut considérer l'individu comme dans un état de parfait équilibre. Inversement, on aboutit à une série de déséquilibres moraux et psychiques plus ou moins graves. Après avoir ainsi précisé comment on peut confondre le conscient et le subconscient, l'auteur analyse les manifestations les plus intéressantes attribuées au subconscient ; le subconscient est la partie de l'âme qui exerce le plus d'influence sur la formation de la personnalité humaine, et il est une série de phénomènes psychologiques qui dépendent du subconscient. A. rappelle à cette occasion les travaux de Freud, Jastrow, Grasset et d'autres, sur le conscient, le subconscient et l'inconscient ; c'est la séparation des phénomènes psychiques en ces trois subdivisions qui donne la clé doctrinaire de certains symptômes psychopathologiques, et rend plus facile l'orientation thérapeutique des états qu'ils traduisent. C'est ainsi que la psychothérapie a recours à la culture des éléments de l'esprit conscient et subconscient, et la psychanalyse va chercher dans l'inconscient les faits masqués ou oubliés, mais qui sont quand même les causes des psychonévroses, pour les rendre conscients, c'est-à-dire libres de la censure.

Le conscient et le subconscient étant étudiés dans un premier chapitre, l'auteur discute de la volonté, cette faculté de vouloir qui est, par ses manifestations spirituelles, la caractéristique de la supériorité humaine. Il rappelle par ailleurs une affirmation de Payot : « Nous pouvons éduquer notre volonté, réformer notre caractère et, avec le temps et la connaissance des lois de notre nature, nous sommes certains d'arriver à l'empire de nous-même à un haut degré. » Mais si la volonté peut suffire à combattre les maux qui tour-

mentent l'âme, rien ne s'obtient de façon brusquée, ni sans méthode, et ce sera le mérite du psychothérapeute que de savoir persuader avec assurance, sans violence, sans hâte.

Les influences de la persuasion, ses effets, le secours spirituel, les moyens hypnotiques, l'autosuggestion, sont autant de domaines dans lesquels A. expose les résultats de son expérience. Cette expérience apparaît plus riche encore d'enseignement pour le praticien, dans l'emploi de la psychanalyse qui, dans son côté pratique et clinique se présente comme hérissée de complications; l'auteur, soucieux de ne pas augmenter les difficultés, s'est donc volontairement limité à préciser ce que peut et doit être la psychanalyse, dans les affections telles que l'hystérie, la neurasthénie, l'aporionévrose, la névrose obsessive. Mais de l'ensemble de ses observations il estime surtout que tous les sujets considérés comme guéris par cette analyse profonde ou analyse de l'inconscient, sont aussi curables par d'autres méthodes psychothérapiques.

Après quelques pages consacrées à la conception clinique du moi, la deuxième moitié de cet ensemble est consacrée à l'exposé de la symptomatologie et des manifestations nerveuses. Les phobies, doutes, scrupules, caprices, la lassitude générale des nerveux, troubles gastro-intestinaux, etc., sont successivement exposés et discutés. Une nomenclature des phobies achève cet ensemble.

L'auteur souhaitait voir un tel livre « devenir un petit manuel élémentaire, utile dans les mains de ceux qui demandent des connaissances pratiques et sanctionnées par la constatation des faits » ; dans son ensemble, non seulement il réalise, mais dépasse le but proposé. H. M.

VILLARET (M.) et CACHERA (R.) Les embolies cérébrales. Etudes de pathologie expérimentale sur les embolies solides et gazeuses du cerveau, un vol. de 134 p., 89 fig., Masson, édit., Paris, 1939, 32 fr.

Monographie d'ordre essentiellement expérimental sur un domaine où les documents ne sont guère empruntés qu'à l'anatomie pathologique ; cette lacune était d'autant plus regrettable que l'étude des troubles vasculaires cérébraux, celle de leur mécanisme et surtout de leurs liens avec les lésions parenchymateuses exigent de préciser des phénomènes qui sont, en majeure partie, fonctionnels.

Les auteurs rassemblent ici les enseignements de leur très belle expérimentation sur la circulation cérébrale et surtout sur les perturbations de celle-ci, engendrées par des embolies artificielles. D'un intérêt primordial sont leurs constatations sur le vivant des troubles circulatoires provoqués, tant fonctionnels qu'anatomiques, et cela grâce à la technique du hublot de Forbes; sensiblement modifiée et perfectionnée par eux, cette méthode leur a permis une fructueuse moisson de documents microscopiques sur l'écorce cérébrale et les vaisseaux pie-mériens.

L'introduction de corps étrangers dans les vaisseaux de l'encéphale se présente dès lors comme un procédé précieux pour explorer les réactions vasculaires de cet organe. Et c'est un moyen d'un intérêt très particulier puisqu'il fait apparaître des phénomènes inconnus en physiologie normale et seulement soupçonnés des cliniciens : par exemple, les spasmes moniliformes des artérioles pie-mériennes que décrivent les auteurs.

On trouvera dans cet ouvrage une abondante iconographie (89 figures), reproduisant de multiples microphotographies du cortex cérébral ; celles-ci constituent des documents inédits qui permettent d'aborder pour la première fois sous un aspect concret divers problèmes délicats de la physio-pathologie vasculaire de l'encéphale.

Ces documents concernent les embolies solides et gazeuses du cerveau.

Il est, en outre, possible de confronter les notions enregistrées sur le vivant, avec les examens anatomo-pathologiques qui sont également reproduits dans ce livre ainsi qu'avec les désordres neurologiques observés chez les animaux en expérience.

Dix pages de bibliographie terminent ce volume de présentation, par ailleurs spécialement soignée, et dont la lecture fera naître maintes suggestions dans l'esprit des neurologistes. P. MOLLARET.

TOURNAY (A.). Système nerveux végétatif, un vol., 55 p., Hermann et Cie, édit. Paris, 1939.

Dans ce fascicule de la Revue annuelle *Physiologie,* les lecteurs trouveront, sous une plume particulièrement autorisée, une synthèse des principales acquisitions faites dans le domaine du système nerveux végétatif durant les deux années précédentes.

Dans une première partie d'*introduction explicative,* T. dégage les grands courants d'idées et d'efforts qui prévalurent pendant cette période :

— essai de physiologie topographique ;

— sondages expérimentaux vers d'éventuels contrôles exercés par les centres cérébro-spinaux ;

— édification des phénomènes réflexes, élaborant, en particulier, des réflexes d'axone à côté des réflexes synaptiques.

— compréhension des jonctions entre fibres végétatives et appareils affecteurs (muscles lisses, myocarde, glandes). Sur ce dernier point de vue, T. met délibérément l'accent en reprenant toutes les étapes de la mise en évidence des transmetteurs chimiques de l'excitation, en rappelant la systématisation de Dale (fibres adrénergiques et fibres cholinergiques) et en soulignant certaines applications : réaction pupillaire paradoxale, phénomène de Philippeaux-Vulpian, phénomène d'Orbelli.

Dans la seconde partie, *Revue des travaux,* T. commence par l'analyse des recherches de physiologie générale et classe celles-ci dans les groupements suivants :

a) Médiateurs, enzymes, modificateurs d'action.
b) Sensibilisation des effecteurs et des ganglions.
c) Effets d'intervention locale des médiateurs.
d) Analogie de médiation sur des dispositifs particuliers.
e) Processus de transmission et phénomènes neuro-effecteurs.
f) Controverse sur les théories.

Les travaux de physiologie topographique sont à leur tour passés en revue dans l'ordre que voici :

a) Appareil oculo-pupillaire.
b) Appareil digestif.
c) Appareil génito-urinaire.
d) Appareil cardio-vasculaire.
e) Centres végétatifs supérieurs.
f) Liaisons neuro-endocriniennes.
g) Liaisons neuro-psychologiques.
h) Sympathectomie et autres expériences thérapeutiques.

Une troisième partie, *Complément de commentaires,* groupe des remarques originales et met spécialement en valeur les difficultés actuellement non surmontées et les perspectives immédiates d'avenir.

Cinq pages de références bibliographiques achèvent de donner à cette monographie toutes les qualités d'instrument de travail de valeur, instrument dont on souhaiterait l'équivalent dans les différentes disciplines neurologiques. P. MOLLARET.

KLEINSCHMIDT (H.). La paralysie infantile épidémique. Considérations particulières sur l'épidémie de Cologne en 1938. (Die übertragbare Kinderlähmung,

mit besonderer Berücksichtigung der Erfahrungen aus der Kölner Epidemie, 1938), un vol. de 339 p., 26 fig., S. Hirzel, édit., 1939, 17,80 R. M.

Ce livre réunit l'ensemble des travaux réalisés par l'auteur et ses collaborateurs sur l'épidémie observée à Cologne en 1938. Après un chapitre historique sueeèdent ceux consacrés à l'étiologie, à la pathologie expérimentale et à l'immunité, à l'anatomie pathologique, aux facteurs endogènes et eonstitutionnels,aux données même de la clinique (stade préparalytique, formes non paralytiques, formes abortives). Les eonstatations faites par l'examen des frères et sœurs, les questions de thérapeutiques sont mises en évidencc.

Les recherches histologiques ont démontré que le processus poliomyélitique siège de préférence à différents niveaux du système nerveux central (moelle cervicale et lombaire) en montrant une électivité médullaire (dans le sens transversal). Les grandes cellules ganglionnaires motrices surtout sont atteintes. Parmi les noyaux des nerfs craniens ceux du facial et de la branche vestibulaire sont plus spécialement envahis. Rarement la substancc grise est atteinte, exception faite de la pénétration leucocytaire à la suite de réactions méningées. La pléocytose du liquide céphalo-rachidien s'explique comme l'expression d'une réaction mésodermique à l'infection nerveuse. L'inoculation préventive n'est pas satisfaisante, le virus n'ayant pas toujours fait preuve d'avirulence. Les recherches expérimentales ont établi la contagion par la sécrétion du nez et du pharynx ainsi que par les excréments. Les données anatomo-pathologiques ont affirmé l'influence neurotrope du virus n'envahissant exclusivement que le système nerveux. On observe ainsi des altérations dégénératives : *a*) des cellules ganglionnaires, *b*) mésodermiques et névrogliques. La détermination des groupes sanguins, s'appuyant sur une grande statistique d'enfants paralytiques et d'enfants indemnes de paralysies, a permis non seulement la constatation des 4 groupes classiques mais aussi la dissoeiation des sous-groupes de A (A_1 et A_2) et l'existence certaine des faeteurs M et N. Or, les enfants des groupes O et A^2 et ceux du facteur N ont contracté la forme paralytique de la maladie. Au contraire, les enfants des groupes B et A_1 et ceux du facteur M sont restés indemnes de paralysies. La problème de la météorobiologie n'est pas encore élucidé quant au développement maximum de la maladie vers la fin de l'été. D'ailleurs, dans les 476 observations de l'épidémie de Cologne on a constaté, chez 134 malades, des troubles préliminaires de l'appareil respiratoire et digestif. L'auteur demande à préciser l'importance du diagnostic précoce dans la phrase de conclusion suivante : Tout enfant fébrieitant ct atteint d'hyperesthésie, de douleurs dans une ou plusieurs extrémités (qu'elles soient spontanées ou engendrées par pression ou mouvement), ou atteint de méningisme sans autre étiologie (pneumonie, otite, etc.), est suspect de poliomyélite.

Bibliographie de 8 pages. P. Mollaret.

Le Gérant : J. CAROUJAT.

Imprimé par la Société française d'Imprimerie et de Librairie, à Poitiers (France).
1940. — *Published in France.*

Tome 72. N° 7 1939-1940

REVUE NEUROLOGIQUE

MÉMOIRE ORIGINAL

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE L'APRAXIE IDÉO-MOTRICE

A PROPOS D'UN CAS D'APRAXIE GAUCHE AVEC MOUVEMENTS RYTHMIQUES DES EXTRÉMITÉS GAUCHES DE MARCHE ASCENDANTE.

PAR

J.- MUSSIO-FOURNIER, F. RAWAK et J.-T. FISCHER

Travail de l'Institut d'Endrocrinologie de Montevideo
(Directeur : J.-C. Mussio-Fournier)

On ne trouve que bien peu d'observations d'apraxie idéo-motrice dans lesquelles l'apraxie se limite au côté gauche ou y prédomine. Aussi allons-nous en décrire un cas qui présentait certaines particularités intéressantes au point de vue sémiologique, c'est-à-dire l'association de l'apraxie avec la catalepsie et des mouvements involontaires alternatifs répétés de flexion et d'extension avec irradiation ascendante dans les membres atteints d'apraxie idéo-motrice. Ces mouvements doivent être extrêmement rares car nous n'avons trouvé aucun cas semblable dans la littérature.

Histoire clinique. — E. J., né en Lithuanie en 1910 ; sculpteur sur bois, ambidextre Maigre, de petite taille, il ne présente aucun antécédent à signaler. A l'âge de 20 ans, il eut, la même année, deux attaques d'épilepsie avec convulsions généralisées. La seconde attaque, qui eut lieu en janvier 1931, fut suivie d'un état de somnolence qui dura huit jours et disparut peu à peu. La ponction lombaire, faite après le deuxième ictus, donna un liquide céphalo-rachidien de couleur jaune, dont l'analyse révéla une augmentation de l'albumine. Dans un examen clinique effectué dans un autre service trois mois après cette deuxième attaque, on constata une hémiparésie du côté gauche intéressant les membres supérieur et inférieur, avec hypertonie de type extrapyramidal et clonus du pied mais sans signe de Babinski.

Du côté droit, le signe de Babinski fut positif.

Dans les examens suivants, l'attention fut attirée par la pauvreté de la mimique faciale, la lenteur dans la réalisation des mouvements demandés pour la main gauche ou même leur impossibilité, bien que la motilité se fût améliorée. Par exemple, si l'on ordonnait au sujet de se toucher le nez, il essayait d'arranger ses vêtements ou alors il

portait sa main à la nuque ; le membre resta en outre plusieurs fois immobilisé dans l'une de ces positions.

En juin 1931, le malade entre dans un asile où, en 1932, nous le soumîmes pendant plusieurs mois à un examen systématique dont voici les résultats :

Examen : Le malade est lucide, intelligent ; il se plaint de maux de tête, de manque de mémoire, et de « difficulté » dans le bras gauche. De sa maladie, il ne se rappelle que peu de choses : il dit avoir eu une attaque avec perte de connaissance et qu'il souffrit ensuite de céphalalgies intenses ainsi que d'une paralysie de la moitié gauche du corps. Cette paralysie dura plusieurs mois mais le malade ne peut préciser les dates.

Nerfs crâniens : Pupilles : la gauche est légèrement plus large que la droite; toutes deux réagissent bien à la lumière ; du côté gauche, on observe une réaction de Wernike (rigidité pupillaire hémianopsique). Mouvements oculaires : les mouvements associés vers la gauche sont incomplets ; vers la droite, on remarque un mouvement saccadé. Parfois, quand le sujet regarde vers le bas, il ferme les yeux en occlusion tonique. Hémianopsie gauche pour le blanc et pour les couleurs. Fond d'œil : légère pâleur temporale un peu plus accentuée à gauche. Nystagmus opto-cinétique : en faisant tourner un tambour de droite à gauche (pour le malade), on observe des secousses nystagmiques ; elles ne se produisent pas si le tambour tourne en sens inverse. (Cet examen oculaire fut effectué par le Pr A. Vasquez-Barrière que nous remercions ici). Légère asymétrie faciale ; la commissure des lèvres est moins marquée du côté droit. Hémianalgésie de la langue du côté gauche.

Membres supérieurs : Les réflexes tendineux sont un peu plus vifs du côté droit que de l'autre. Les réflexes de Meyer et Léri sont abolis à droite. La force paraît diminuée à gauche, mais, quand le malade concentre toute son attention, le dynamomètre donne le même résultat des deux côtés. Il n'y a pas de différence de tonus. Adiadococinésie de la main gauche. Du côté gauche, on observe des mouvements successifs de contraction et de relâchement. Quand on ordonne au malade de fléchir un doigt, il parvient à le faire, mais il se produit aussitôt une extension du doigt, puis plusieurs doigts entrent en flexion suivie d'extension et ces mouvements alternatifs de flexion-extension se propagent au poignet, parfois au coude mais rarement à l'épaule ; ils peuvent durer jusqu'à trois quarts d'heure, avec un rythme variant de 30 à 40 oscillations par minute ; ils sont provoqués par les mouvements passifs comme par les actifs et c'est seulement par un grand effort que le malade parvient à les faire cesser ; pour cela, il maintient parfois le bras gauche avec le droit. Si l'on exige un effort mental, par exemple un calcul un peu difficile, les mouvements cessent parfois et le bras s'immobilise dans une attitude cataleptique.

Réflexes abdominaux : normaux.

Membres inférieurs : Côté droit : Les réflexes rotuliens sont exagérés et les signes de Babinski, de Rossolimo et Mendel-Bechterew sont positifs. Le tonus, la force et la motilité sont normaux. Côté gauche : Réflexes tendineux normaux ; signe de Rossolimo positif. Tonus et force normaux. Parfois, à la percussion du tendon rotulien, le malade étant assis, on observe que la jambe reste en persévération tonique vers l'avant. On peut aussi remarquer, pendant la recherche du réflexe plantaire, que le pied reste en extension. Les mêmes phénomènes de flexion-extension décrits pour le membre supérieur s'observent aussi pour le membre inférieur de ce même côté ; ainsi, à la flexion des orteils succède aussitôt leur extension, puis la flexion du pied et son extension et enfin la flexion-extension de la jambe sur la cuisse. On observe parfois quelques syncinésies : lorsque le malade fait mouvoir les orteils droits, les gauches se meuvent également, et lorsqu'il relève la jambe droite, le pied gauche fléchit sur la jambe.

Réflexes de posture : Quand on ordonne au malade de relever les bras en avant, le coude droit reste légèrement fléchi et presque aussitôt le bras retombe et la main se met en pronation. La fermeture des yeux ou les mouvements de tête latéraux n'influent en rien sur ce phénomène. Le membre supérieur gauche ainsi que l'inférieur du même côté restent fixés dans une position quelconque, qu'elle soit réalisée par un mouvement

passif ou actif. Le malade supporte longtemps les positions même compliquées. Nous l'avons vu conserver la même posture donnée, pendant plus de quinze minutes, malgré les divers moyens employés pour détourner son attention : chatouillements de l'oreille, conversation, et même pendant que le sujet effectuait lui-même des mouvements du bras droit, comme : fumer, enlever le bouchon d'une bouteille. On observe le même phénomène à droite quoique avec moins d'intensité et seulement dans certains mouvements. Quand on met le bras en flexion, il reste quelques secondes dans cette position ; le pied et la jambe conservent également des positions passives plus longtemps que normalement. Il en est de même pour des positions de la tête et du tronc réalisées par des mouvements passifs.

Marche : Le malade marche très lentement, à petits pas et en traînant un peu la jambe droite. L'épaule droite est plus tombante que la gauche et les bras ne font pas de mouvements associés.

Sensibilité : Du côté droit, aucun trouble. Du gauche, on constate une hypoesthésie tactile, algique et thermique. Abolition de la sensation de position des segments des membres ainsi que pour les déplacements d'un pli de la peau. Avec la main gauche, il ne peut reconnaître les objets, leurs dimensions, leur forme ni la matière dont ils sont faits.

Langage : Le malade parle correctement, comprend les mots ainsi que le sens des phrases et répond bien aux questions qu'on lui pose. Il n'y a pas de trouble dans la dénomination des objets et il épelle bien les mots.

Lecture : Lorsqu'on donne au malade un texte quelconque, il lit bien la première ligne ; pour la seconde, il commence à lire au milieu de la ligne, et pour les suivantes il commence de plus en plus vers la droite ; il perd ainsi le sens de ce qu'il lit. Les mots isolés, même écrits dans diverses directions, ou avec des lettres manquantes, ou les mots sans aucun sens, sont lus sans difficulté.

Fonctions optiques : On donne au malade un dessin pour qu'il le décrive et il dit : « Deux silhouettes sur un banc, une table ». On lui demande où est la table, et il montre la partie libre du banc à gauche en disant : « A droite. » Ensuite il ajoute : « Un banc avec deux sièges »(il s'agit d'un banc sur lequel on peut s'asseoir des deux côtés). *D.* : Que se passe-t-il ici ? — *R.* « C'est comme à l'église ». On lui montre, du haut du balcon, une table, une annonce lumineuse et il reconnaît tout parfaitement, compte le nombre d'hommes attablés, lit bien les annonces, sauf certaines fois où il ne lit pas ce qui est écrit du côté gauche. On lui montre des dessins représentant une femme sans bras, un visage sans nez, un homme assis de profil et il se rend bien compte des défauts de chacun d'eux. Pour décrire un parapluie, il dit : « c'est un bâton et de la soie » et ne parvient pas à perfectionner cette description. On lui dit de mettre un point au centre d'un cercle et de diviser une ligne en deux parties égales par un trait, il le fait bien. Il remarque l'absence d'un segment dans un cercle si c'est dans la moitié droite. Il reconnaît bien les cercles de diverses dimensions et montre avec exactitude ceux qui sont égaux. Si l'on exige du malade de réunir divers points par des lignes, il oublie ceux du côté gauche (pl. II, fig. 6). Sur une droite divisée en plusieurs segments inégaux, il montre, dans l'ordre où on le lui demande, les plus grands et les plus petits. Il reconnaît les lettres même si elles sont retournées. Il dessine bien un visage ébauché par des points. On lui montre deux étoiles, l'une de cinq et l'autre de six branches, en lui demandant quelle est leur différence ; il montre celle de 6 branches et dit : « Elle est un peu plus grande », puis : «Ce sont deux étoiles, l'une est plus large, l'autre plus étroite ». *D.*: N'y a-t-il pas une autre différence ? — *R.* : « Elles sont découpées de façon différente. »

Dessins faits de raies et n'ayant aucun sens : On lui montre 4 cartons ayant chacun un dessin fait de raies puis, à la présentation d'une image, il choisit exactement la même parmi les quatre cartons.

Couleurs. Epreuve de Head : Parmi sept couleurs (noir, rouge, bleu, vert, blanc, violet et jaune), on lui en montre une que l'on mélange ensuite avec les autres; il la retrouve facilement. Dans la dénomination, on observe quelques erreurs qui pourraient être dues

à ce qu'il ne s'agit pas des couleurs du spectre ; il appelle marron aussi bien le rouge que le jaune ; gris, le vert et le blanc ; il appelle le violet : rose, ou encore, dans une contre-épreuve : bleu foncé. Quand on lui dit de montrer une couleur, il le fait correctement. On lui donne des cartons où sont écrits les noms des couleurs pour qu'il les lise à haute voix et choisisse la couleur correspondante et il le fait avec une grande facilité. *D.* : « Quelle est la couleur du sang ? » — *R.* : « Rouge. » — *D.* : « Celle du deuil ? » — *R.* : « Noir. » — *D.* : « Celle des œillets ? » — *R.* : « Il y en a des blancs et des roses. » — *D.* : « Celle de vos cheveux ? » — *R.* : « Noirs. »

Examen de l'apraxie :

Mouvements élémentaires : Fermer les yeux, — bien. Montrer les dents : il ferme la bouche et les yeux. Gonfler les joues : il fait comme s'il voulait siffler. Tirer la langue : bien. Tirer la langue vers la droite : bien. Tirer la langue vers la gauche : il la remue dans la bouche. Mouvements de la tête en avant, en arrière, latéralement : bien. Il ne peut tourner la tête et éprouve plus de difficulté en commençant par la gauche où la tête s'arrête un peu en avant et de côté.

Membres supérieurs : Du côté droit, tous les mouvements sont normaux. Du côté gauche, il lui est impossible, sur un ordre, de lever le bras, de fléchir l'avant-bras sur le bras, de fermer le poing, de séparer les doigts, de montrer un seul doigt. Au lieu de faire le mouvement demandé, il élève la main, la regarde, fait divers mouvements de pronation et de supination, et reste avec la main en l'air, ou encore la pose sur sa poitrine avec un air de perplexité sur le visage.

Tronc : Il ne peut incliner le tronc vers la gauche ni tourner sur les hanches en commençant par la gauche.

Membres inférieurs : A droite, tous les mouvements se font bien. Du côté gauche, lorsqu'on demande de lever le membre inférieur, de le fléchir, de décrire des circonférences en l'air, ou de remuer les doigts du pied, au lieu d'effectuer ces mouvements, il soulève un peu le membre et plie légèrement la jambe, cela quand il est debout ; étant couché, il soulève tout le membre inférieur, toujours d'une même façon, comme stéréotypé et il l'arrête sous un angle de trente degrés avec l'horizontale.

Mouvements réflexes : Ils sont bien exécutés sauf lorsqu'il s'agit de la main gauche ; alors, si on lui demande de montrer son œil, il se touche la tête ; pour se gratter le cuir chevelu, il se touche le cou ; pour se gratter le menton, il se touche la poitrine ; pour faire le salut militaire il se touche la nuque.

Mouvements expressifs : Si on lui demande de faire une figure fâchée, il fait quelques grimaces sans parvenir à donner au visage l'expression demandée. Pour menacer il lève la main ou la place sur sa poitrine ; pour jurer, même mouvement que précédemment.

Mimer des actes : Aucune difficulté à droite. A gauche, pour faire signe d'appeler, il lève le bras qui reste fixé dans cette position. Attraper une mouche : il se touche la poitrine. Moudre du café : il porte la main à l'hypocondre et frotte en rond cette région pendant un moment. Jouer du piano : il élève la main. Compter de l'argent : il fait quelques pronations et supinations avec la main.

Mouvements avec des objets (avec le bras gauche) : Se peigner : il porte le peigne sur le front qu'il frotte. Craquer une allumette : il frotte la boîte contre l'allumette. Jeter l'eau d'une bouteille ou d'un verre presque aussi bien que du côté droit. Affranchir une lettre : bien. Rouler une cigarette, l'allumer et la fumer : bien.

Mouvements bimanuels sans objets : La pronation et la supination simultanées s'effectuent avec une grande difficulté ; correctement parfois avec la main gauche puis aussitôt avec la droite, mais celle-ci perturbe le mouvement de l'autre main. Pianoter sur une table : se fait mieux avec la main droite et pendant ce temps la gauche exécute un mouvement amorphe.

Mouvements simultanés des extrémités inférieures : se mettre sur la pointe des pieds seul le pied droit effectue le mouvement.

Imitation de mouvements : *A. Par voie optique.* — Montrer les dents, montrer un doigt de la main gauche, lever le bras gauche, tracer en l'air un carré : Impossibles. *B. Par voie kinesthésique* : Le bras gauche ne peut imiter les positions dans lesquelles on place un des membres supérieurs, que ce soit le gauche lui-même ou le droit.

Wahlréaction (Liepmann) : On aligne sur une table dix objets (verre ordinaire, verre à pied, bouchon, petit flacon, pièce de monnaie, briquet, ciseaux, cigare, clef, cuiller) et on ordonne de prendre avec la main droite, puis avec la gauche, les différents objets que l'on nomme, ceci est bien exécuté.

Apraxie constructive :

A) *Dessiner*: Avec la main droite, un carré, un triangle sont assez bien faits quoique pas très exacts, mais le malade ne parvient pas à tracer une circonférence, et même en s'y reprenant deux fois il échoue. Le dessin d'un marteau est assez bien comme intention mais très grossièrement imité. Celui d'une maison, d'une chaise est impossible ; cette dernière, sans perspective, n'a que deux pieds. Avec la main gauche : Il peut faire un carré et une croix, bien que le résultat soit peu satisfaisant, mais il ne peut faire ni un cercle, ni un marteau, ni un triangle (planche I).

Planche I

B) *Copier*: Les dessins d'une seule dimension sont en général assez bien copiés, même s'il faut mettre des couleurs différentes, mais à la condition que le malade concentre toute son attention. Quand il est distrait, on remarque quelques déplacements spatiaux et des omissions (pl. II, fig. 4, et planche V). Par exemple, il ne remplira pas le cercle comme dans le modèle, ou il oubliera les hachures dans une autre partie du même modèle (pl. II, fig. 9). Si l'on complique l'examen en donnant des dessins de perspective à reproduire (boîte, maison), il échoue. En copiant la maison, il dit : « C'est très difficile, je n'ai jamais été dessinateur. Mon dessin est mal fait » (pl. II, fig. 10). Il ne parvient pas à dessiner une paire de ciseaux qu'il a devant lui (pl. II, fig. 5) et dit, quand on lui ébauche les ciseaux : « Ce dessin-là est bien, le mien non ; je ne suis pas dessinateur ; tout est mal dans mon dessin », mais il ne peut expliquer en quoi consiste son erreur.

C) *Repasser sur des traits* : Assez bien du côté droit comme du gauche, quoiqu'un peu plus malhabile de ce dernier.

Pouvoir constructif. Constructions avec des bâtonnets: Il fait bien un carré et un triangle. Dans d'autres épreuves, il fait beaucoup d'erreurs comme on peut le voir dans la planche II, fig. 1, 2, 3.

Copies de figures avec des bâtonnets (voir planche II).

Remplir les vides d'un dessin : On fait un dessin et on lui demande de placer un bâtonnet dans chaque rectangle : Bien.

Jeu de patience : On montre une maison divisée en cinq morceaux et une église en six. Après avoir mélangé les divers morceaux de chacune, on lui fait reconstruire le

Fig 1 Fig 2

Fig 3 Fig 4 Fig. 5 Fig. 6

Fig 7 MORAL

Fig 8 MAUS

Fig 9 Fig 10

Planche II

Fig 11 Fig. 12

Fig 13 Fig 14

Tête
Cou
Tronc
Bras
Cuisse
Cuisse
Jambe
Jambe

Planche III

modèle qui est resté deux minutes sous ses yeux et le résultat est mauvais (pl. III, fig. 11-12). La même expérience répétée avec un modèle de corps humain donne un meilleur résultat (pl. III, fig. 13). Une autre expérience avec une stylisation du corps humain portant sur chaque partie son nom écrit, la reconstruction est moins bonne (pl. III, fig. 14).

Découpage : de figures géométriques dans une feuille de papier sans tracé préalable : *A*) *Avec la main droite* : Un triangle, un carré sont assez bien faits. En découpant un cercle, il commence bien mais continue à découper en réduisant toujours le cercle jusqu'à ce qu'il ne reste plus de papier. *B*) *Avec la main gauche* : Il ne peut prendre les ciseaux avec assez d'assurance pour pouvoir découper ; le papier se plie, il renonce à continuer et reste le regard perdu dans le vague. Pendant ces expériences, on observe un grand effort mental chez le malade qui voudrait faire les choses le mieux possible, mais malgré un temps prolongé (pour chaque épreuve il lui faut plus de dix minutes) et bien qu'il se rende compte qu'il ne parvient pas à son but, même en répétant des épreuves, il n'arrive jamais à des résultats parfaits.

Ecriture : Le malade écrit sa langue maternelle (yiddish) assez bien de la *main droite* mais il n'utilise que la moitie droite du papier (pl. IV). En espagnol et en allemand il fait beaucoup de fautes d'orthographe (manque d'instruction ?) Il écrit mal et, que le papier soit réglé ou non, ses lignes vont toujours en biais. Mêmes défauts lorsqu'on lui fait copier une écriture, mais en calquant des mots l'épreuve est bonne. De la main gauche il écrit en yiddish des signes indéchiffrables (Planche I). Lorsqu'on lui ordonne d'écrire en espagnol ou en allemand il prend le crayon et dit qu'il ne peut pas écrire. En insistant beaucoup, il tire un trait dans un endroit quelconque du papier.

Planche IV

Composition de mots : On donne au malade 5 cartons sur chacun desquels sont écrites des lettres : A, M, L, U, O, en lui disant de composer avec elles un mot quelconque ; il écrit : « Mal ». Après lui avoir donné de nouvelles lettres on lui demande de composer les mots : AMOR, BAUL, MORAL, ce qu'il fait bien. Il reproduit bien également les mots que l'on a formés avec ces mêmes cartons. Quand on lui fait copier par écrit des mots composés avec les cartons, il le fait très mal (pl. II, fig. 7 et 8).

Agnosie digitale : Il montre bien les doigts de sa main droite mais pour la main gauche il éprouve une certaine difficulté ; cependant, si on lui dit de toucher avec la main droite le doigt qu'il devrait montrer, il le fait bien. Il montre également bien sur la main de l'examinateur les différents doigts. Dans leur dénomination, il se trompe parfois, appelant l'index : annulaire, ou le médius : index.

Acalculie : Il distingue bien les groupes de 3 ou 5 cigarettes. On lui présente un dessin avec des groupes de 3 et de 4 points en lui demandant de barrer les groupes de quatre : Bien. Il compte bien les séries de coups sur la table. Les calculs simples de 2 ou 3 chiffres : additionner, retrancher, multiplier, diviser, sont bons, sauf de rares exceptions. L'écriture des chiffres s'effectue sans difficulté.

Orientation dans l'espace : Dans une promenade en auto qu'on lui fit faire dans la ville, il se rappelait bien les rues, les édifices les plus importants et savait la direction dans

laquelle on devait aller. Avec le doigt, il désigne sans erreur les directions : en avant, en arrière, en haut, en bas, à droite, à gauche. Il reconnaît la direction d'une flèche dessinée diagonalement sauf quand la pointe est dirigée à gauche et en bas (hémianopsie ?).

Orientation pour le corps : Il montre sans erreur, sur un dessin, la tête, le cou, la poitrine, les bras, les mains, les jambes et les pieds.

Généralités : Le comportement du malade n'attire généralement pas l'attention ; son affectivité est normale sauf certains jours où il se montre très irrité. Son intelligence

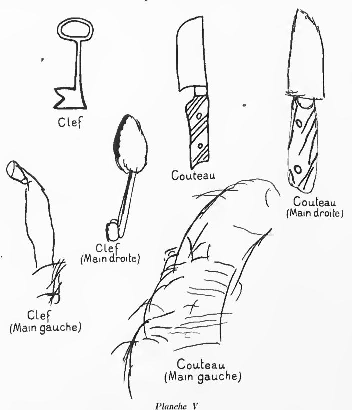


Planche V

est un peu au-dessus du niveau commun et, lorsqu'il est de bonne humeur, il répond bien aux questions d'intelligence, plaisanteries, demandes sur certaines opinions, etc. C'est seulement à l'examen de la « libre association » que l'on remarque une certaine paresse. Dans les épreuves pour la main droite, il a toujours une figure souriante et fait tout de bonne volonté ; mais quand il s'agit de la main gauche, il devient triste, dit qu'il ne peut le faire, et si l'on insiste, son visage prend une expression de perplexité.

Nouvel examen : Nous avons eu l'occasion en 1939 de soumettre ce malade à un nouvel examen et avons pu constater que les mouvements alternatifs de flexion-extension des membres supérieur et inférieur gauches avaient disparu. L'apraxie idéo-motrice n'a pour ainsi dire pas varié, mais le maniement des objets est maintenant plus facile pour le malade. L'apraxie constructive ainsi que les autres symptômes n'ont changé en rien. Une encéphalographie par voie sous-occipitale avec 40 cc. d'air a révélé une hydrocéphalie bilatérale. La corne postérieure du ventricule droit se trouve déplacée en bas et en dehors. Dans les espaces sous-arachnoïdiens, on constate une grande quantité d'air. L'examen du liquide céphalo-rachidien ne donne rien de particulier.

Pour résumer le tableau neurologique : Nous constatons une riche symptomatologie d'où ressort, comme symptôme central, l'apraxie idéo-motrice du côté gauche. Elle présente les caractères typiques d'une apraxie du corps calleux, tels que succinctement les a décrits Goldstein : « Les fonctions les plus altérées sont celles de la mémoire. On note en premier lieu la difficulté dans l'exécution volontaire des mouvements expressifs : menacer, appeler quelqu'un, ainsi que dans l'épreuve des mouvements avec des objets. De même l'imitation des mouvements par voie optique peut être sérieusement perturbée. Seules sont conservées l'intention de mouvements pour une irritation quelconque (démangeaison, égratignure), et l'imitation, du même côté, des mouvements passifs, mais les mouvements passifs d'un côté ne peuvent être reproduits de l'autre. Jusqu'à un certain point, la possibilité de se servir des objets usuels (peigne, ciseaux, etc.) peut être conservée, comme aussi se trouver très altérée ».

Outre l'apraxie idéo-motrice, il existe aussi une apraxie constructive (Kleist) qui est presque absolue du côté gauche et assez marquée du droit. On remarque des gestes faussés dans les dessins spontanés, dans ceux copiés, dans les constructions avec bâtonnets et les jeux de patience, dans les copies de mots avec les lettres sur cartons. Seule était respectée la faculté de repasser sur les traits d'une écriture ou d'un dessin. L'écriture n'était pas très altérée puisque le malade écrivait assez couramment dans sa langue maternelle, et c'est seulement l'écriture des langues acquises ultérieurement qui est dysgraphique.

Nous avons décrit plus haut les mouvements alternatifs du côté gauche et nous aborderons plus loin leur interprétation.

Pour continuer l'examen des symptômes du côté gauche, citons l'hémianopsie vers la gauche avec rigidité pupillaire hémianopsique, le nystagmus optocinétique, la dyslexie (Jossmann), les troubles de la sensibilité superficielle et profonde, y compris l'astéréognosie.

La symptomatologie du côté droit est plus réduite. Ce sont quelques signes de lésion pyramidale (réflexes tendineux augmentés avec abolition des réflexes de Meyer et de Léri dans le membre supérieur et apparition du signe de Babinski et de ses équivalents dans le membre inférieur). Comme symptôme de légère parésie, consignons l'altération du réflexe de posture du membre supérieur.

Mentionnons encore la catalepsie qui prédomine manifestement du côté gauche.

Pour pouvoir expliquer tous les troubles, il faut admettre une double lésion cérébrale avec foyer étendu dans le lobe pariéto-occipital droit et intéressant le corps calleux, et un autre foyer restreint du côté gauche. C'est ce que l'encéphalographie a confirmé en révélant une hydrocéphalie bilatérale avec prédominance à droite.

Nous ne pouvons être affirmatifs quant à l'étiologie du processus, mais, par le début brusque du tableau, avec d'intenses céphalalgies, et par la présence d'un liquide céphalo-rachidien xanthochromique, on peut vrai-

semblablement admettre que le malade avait souffert d'une hémorragie cérébro-méningée.

Les observations d'apraxie idéo-motrice du côté gauche, avec confirmation anatomique sont très peu nombreuses (Rhein, Van Vleuten, Hartmann, Goldstein). Dans le cas de Rhein, l'autopsie révéla une lésion pariéto-occipitale droite, et dans celui de Goldstein, une lésion du corps calleux dans la partie postérieure du côté droit, ainsi que de petites lésions dans l'hémisphère gauche. Parmi les cas plus récents étudiés seulement au point de vue clinique, citons les observations de Kleist, Schlesinger et Zutt. Dans ces cas, il existait des symptômes faisant supposer une double lésion cérébrale, probablement plus forte du côté droit et, quoique Schlesinger admette que dans son cas le foyer le plus important siégeait à gauche, nous ne pouvons le suivre dans cette hypothèse, de ce fait que les symptômes d'apraxie étaient plus marqués du côté gauche et qu'il existait en outre des troubles de la sensibilité profonde et une astéréognosie de ce côté.

Pour faire ressortir les divers aspects intéressants de notre cas, nous commenterons en premier lieu les mouvements particuliers des membres supérieur et inférieur gauches.

Comment devrons-nous les classer ? Sont-ils en rapport direct avec l'aprexie, ou s'agit-il seulement d'une association fortuite ?

Si nous étudions ces mouvements, nous constatons, comme caractère principal, leur rythme lent et leur marche ascendante. Si nous adoptions la classification des mouvements involontaires de Kleist, nous devrions les ranger parmi les hypercinésies uniformes (*Rythmische Unruheerscheinungen*) et les mouvements psychomoteurs. Il serait intéressant de vérifier si l'on observe fréquemment ces manifestations ou d'autres similaires dans les apraxies. Soulignons dès maintenant qu'il existe cependant un grand inconvénient pour élucider cette question, c'est qu'il s'agit généralement de phénomènes passagers. Nous pouvons pourtant citer quelques exemples d'apraxie où l'on a pu constater des mouvements involontaires. Kleist fut le premier qui observa, en 1907, un cas d'apraxie bilatérale avec instabilité motrice caractérisée par des oscillations, des mouvements rigides, des syncinésies et des mouvements réflexes de la main droite, d'une telle intensité que le malade devait assujettir cette main avec l'autre.

Dans un travail ultérieur, où il s'occupe principalement des troubles psychomoteurs dans les lésions des noyaux gris, Kleist cite quelques cas où l'apraxie était associée avec des mouvements involontaires.

Dans la monographie de Morlaas sur l'apraxie, nous trouvons un cas présentant quelque similitude avec le nôtre. Cet auteur écrit, au sujet d'une apraxie bilatérale : « Au membre inférieur gauche et à l'occasion de mouvements passifs ou d'efforts, on constate des secousses du gros orteil. De temps en temps, les secousses se propagent à tout le membre inférieur et il se produit un mouvement de circumduction du pied gauche et de flexion de la jambe sur la cuisse. » Notons ici l'analogie avec notre

cas où les mouvements sont provoqués par les mouvements actifs comme par les passifs et ont une marche ascendante.

Nous voyons donc que l'on peut observer dans les apraxies des hypercinésies diverses, mais elles sont rares. Par contre, les acinésies, avec toutes leurs nuances, paraissent plus fréquentes. Nous avons constaté dans notre cas deux sortes de phénomènes acinétiques. D'abord, la catalepsie marquée du côté gauche. Toute position prise par le membre à la suite d'un mouvement actif ou passif était conservée pendant un temps assez long. Il en était de même lorsque l'on plaçait les extrémités gauches dans une position quelconque, même difficile à maintenir. Cette catalepsie ne se rapportait pas à des altérations du tonus et n'était influencée ni par les émotions ni par les distractions. S'il est vrai qu'on trouve quelque ébauche de catalepsie du côté droit et dans le reste du corps, la prédominance sur le côté gauche est si notable qu'elle nous paraît très significative, d'autant plus qu'il ne s'agit pas d'une observation isolée puisque Kleist signale un cas similaire (cas Ratsfeld).

L'autre phénomène moteur d'ordre acinétique de notre cas est la réponse tonique des réflexes rotulien et plantaire. Des symptômes semblables avaient été déjà observés par Liepmann, Wilson et d'autres, et décrits sous le nom de « persévération tonique ». L'extension tonique de la jambe, observée dans quelques cas de chorée mineure et appelée « phénomène de Gordon », est sans aucun doute du même genre. Dernièrement, Goldstein s'est occupé de la réponse tonique du réflexe plantaire, et il croit qu'il s'agit d'un symptôme homolatéral produit généralement par compression attribuable à une tumeur cérébrale de l'hémisphère opposé.

Il est bien difficile de comparer les diverses observations de la littérature entre elles et avec la nôtre parce que, comme celles-là ont été étudiées à certains points de vue, des épreuves s'appliquant à des fonctions déterminées ont été omises. Ceci ne peut nous surprendre car il est impossible d'étudier un cas d'apraxie selon toutes les méthodes et en envisageant tous les problèmes susceptibles d'être posés.

Au point de vue clinique, les cas de Zutt et Schlesinger sont ceux qui se rapprochent le plus du nôtre. Ce sont là trois cas où l'on trouve une prédominance des symptômes de déficit neurologique du côté gauche, avec, en outre, quelques phénomènes du côté droit. Comme en aucun de ces cas n'existe de confirmation anatomique, les problèmes qui s'y rattachent ne peuvent qu'être posés hypothétiquement. Citons les suivants : Existe-t-il des cas d'apraxie idéomotrice gauche pure et d'apraxie constructive unilatérale ? Quelle est leur localisation ? Les phénomènes moteurs d'ordre acinétique ou hypercinétique qui peuvent être observés sont-ils en relation directe avec l'apraxie, ou s'expliquent-ils par une extension de la lésion causale ?

Comme il n'y a que peu de cas où l'apraxie soit le trouble unique, ceci a donné lieu à bien des conjectures, surtout dans ces dernières années où l'on a beaucoup discuté sur un possible trouble basal : *Ganzheitsstörung*

ou sur un trouble de l'utilisation : *Werkzeugstörung*. Sittig a insisté avec raison sur la grande valeur des cas d'apraxie se limitant à une extrémité ou au tronc. La révision de la littérature en démontre la rareté mais cependant aussi leur existence. Dernièrement, on en a décrit de nouveaux; un par exemple, avec apraxie du bras gauche (Kleist) et un autre de Lange. L'existence d'une apraxie idéomotrice unilatérale droite ou gauche paraît donc suffisamment démontrée. Il a été aussi observé un cas d'apraxie constructive unilatérale (Lange). Nous pensons, comme Sittig, que l'apraxie idéomotrice doit être considérée comme une perturbation d'ordre moteur.

On admet généralement, comme localisation d'une apraxie idéomotrice gauche, une lésion du corps calleux interrompant les fibres commissurales. Dans les cas d'apraxie gauche avec lésion exclusive du lobe pariétal droit (Lange), il y a lieu de se demander s'il ne s'agirait pas de gauchers ou d'ambidextres ; les cas de la littérature ne sont pas suffisamment bien décrits pour éclaircir ce point. Comme il s'agit, dans notre cas, d'un ambidextre, on pourrait alors admettre que la lésion soit localisée dans le lobe pariétal droit. Les autres symptômes de notre cas, surtout l'hémianopsie, font supposer une extension de cette lésion jusqu'au lobe occipital.

Pour aider à la solution d'un autre point des problèmes posés plus haut, il faut tenir compte de ce que des phénomèmes d'acinésie identiques à ceux que nous avons décrits ont été aussi observés dans des cas sans apraxie. Si l'on ne peut en dire autant de l'hypercinésie, laquelle est très particulière dans notre cas, on est en droit d'admettre que les hypercinésies les plus diverses peuvent être constatées en l'absence de tout trouble apraxique Nous serions tout disposés à croire que, dans le tableau clinique, l'association de l'apraxie avec d'autres troubles de la motilité s'explique par l'étendue de la lésion anatomique.

Sans chercher à discuter si des facteurs agnosiques et surtout des troubles dans la sphère des fonctions optiques, jouent un rôle dans l'apraxie constructive, disons que, pour le moment, les preuves favorables ne nous paraissent pas suffisantes. Il se pourrait que la proximité des centres de l'apraxie et de l'agnosie explique pourquoi leurs symptômes s'entremêlent dans la majorité des cas, sans que les phénomènes de l'une puissent expliquer ceux de l'autre. Dans notre cas, les troubles agnosiques paraissent de si peu d'importance qu'ils pourraient difficilement expliquer la multiplicité des troubles constructifs.

Si nous accordons une certaine valeur à notre observation, c'est qu'elle permet d'apprécier quelle peut être la complexité des troubles moteurs lorsque l'harmonie des actes est perturbée.

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS

Séance du 7 novembre 1940

Présidence de M. Tournay

SOMMAIRE

Allocution à propos du décès de M. Thierry de Martel,
par M. Auguste Tournay, président.

Mes chers Collègues,

Aux épuisantes difficultés de la neurochirurgie, Thierry de Martel a brusquement cessé d'opposer son effort.

Voilà ce que nous avons appris et qui nous a déconcertés.

Devant vous, enfin réunis, comment essayer de synthétiser, puisque cela me semble insaisissable à l'analyse, les minutes d'émotion que suscita en chacun de nous, dans l'isolement d'une dispersion douloureuse, cette dramatique nouvelle, vite ou lentement parvenue ?

Ainsi, la tâche allait survivre au travailleur dont l'activité s'était démontrée inlassable. Tâche qu'il avait abordée avec l'enthousiasme de sa

jeunesse et qu'il poursuivait toujours, au mépris de l'âge menaçant, avec eette persistance de juvénilité dans l'allure et dans l'esprit que nous lui voyions encore, à la grande séance du 10 avril dernier, devant l'Aeadémie de Chirurgie et la Société de Neurologie, depuis longtemps habituées à se partager l'alternance de sa collaboration, mais en ce jour singulier réunies pour l'éeouter et le comprendre.

Il n'était pas né, croyait-on, pour exercer une profession. Les gambades et les turbulences de ses jeunes années n'annonçaient guère, semblait-il, un caraetère qui se disciplinerait. Un eertain bouillonnement héréditaire attisait en lui comme une bataille entre l'appel des traditions et l'irrésistible tendance à ne se point eonformer.

Et pourtant, eelui qui n'aurait aussi bien pu que traverser la médecine en eurieux n'imita pas les évadés ; tout au contraire, c'est par une vocation totale et définitive, le travail des mains que par excellence il choisit. Ainsi, obstinément sourd aux remontranees de sa grand-mère, celui qui sera le comte Thierry de Martel à sa manière dérogea.

Les amitiés particulières n'ont pas toujours l'inconvénient de réaliser des injustiees au détriment de l'intérêt général. Si deux femmes de lettres furent pour de Martel à la source du paternel appui lui venant de Paul Segond, à cela nous devons l'entrée à la Salpêtrière d'un ehef de clinique hors série, puisque récaleitrant à tout engagement dans la voie régulière des coneours.

Interne, il avait su à Ivry, au voisinage de Gombault et de Souques, trouver de façon insolite d'extraordinaires ressources d'apprentissage technique. Il véeut trois autres années dans quelques-uns de ces serviees sans gloire, mais où le chef assagi couvre l'initiative opératoire des jeunes audaeieux suffisamment mûris pour l'action. Entre temps, il apprend par quoi s'aequiert la supériorité dans les sports, comment les dons de la nature ne suffisent ni au ehampion de boxe ni au tireur de pigeons. La rigueur nécessaire de tous les entraînements faisait s'épanouir en lui le tempérament du chirurgien.

Mais le tempérament n'est pas tout. Si de Martel alla plus loin que Chipault et que Doyen, e'est que, par une heureuse transposition méeanique du débrayage automatique, il se donna en mains dès 1908 une plus grande sécurité que celui-ci pour la trépanation rapide ; e'est que, mieux que eelui-là, il reçut à temps l'indispensable coup d'épaule, quand, enfin, les hésitations respeetables des neurologistes de la Salpêtrière furent effieaeement dépassées par les impatiences du neurologiste de la Vieille Pitié.

Ces impatiences de Babinski devant les tergiversations stériles des ehirurgiens, ses internes d'alors, n'étaient pas d'un caractère à les modérer ; pourtant, ce sont eux qui les apaisèrent en le renseignant. Ceux qui se suceédèrent près de lui en l'année 1909 et l'un de ceux qui les y avaient précédés savaient à quoi s'exerçait le chef de clinique du Pavillon Osiris : la liaison fut établie.

Et le 2 décembre 1909 Babinski et de Martel rendaient compte à la Société de Neurologie d'une trépanation pour tumeur cérébrale, non plus

par simple décompression, mais avec ablation de la tumeur suivie d'une grande amélioration. Début d'une longue série qui ne commençait, hélas ! que trente ans après le premier succès de Mac Even.

L'opération, est-il écrit, dura en tout douze minutes. Babinski n'avait pas eu le temps de songer à être impatient.

Le 20 octobre 1911, de Martel opère une tumeur méningée de la région dorsale supérieure chez un paraplégique ; Babinski et Jumentié en communiquent ici la guérison. C'était peu de mois après la première extraction de tumeur comprimant la moelle pratiquée en France par Lecène sur le diagnostic topographique de Babinski, réplique à vingt-quatre ans de distance de la fameuse opération faite par Victor Horsley sur l'indication et en présence de Gowers.

Au début de 1913, enfin, il pratiquait la première opération en France pour une tumeur intramédullaire à la demande de Gendron.

Babinski n'avait pas tardé à presser de Martel de rattraper le temps perdu ; il l'avait engagé à traverser le détroit et à aller s'instruire à Londres. A Paris, les opérations de chirurgie cérébrale devenaient moins rares ; Pierre Marie, puis bien d'autres neurologistes se décidaient à les confier à de Martel. Mais celui-ci n'allait plus disposer d'un service hospitalier. Il dut redoubler d'activité et de courage. Le brillant chirurgien qu'il devenait dut faire vivre le neurochirurgien qu'il devait être. Ce trou de dépenses qu'il appelait parfois sa « chasse au faisan » étant plus ou moins bien comblé, la petite maison de la rue Vercingétorix devint un foyer d'action où se résolurent tant de problèmes thérapeutiques pour tant de malades en dérivation des hôpitaux.

Aussi en août 1913, déjà en possession d'une expérience personnelle, de Martel était en mesure, au grand Congrès de Londres le matin de l'impressionnante rencontre des chirurgiens et des neurologistes sous la présidence de Sir David Ferrier, de monter à son tour sur une estrade où venaient d'apparaître Mac Even et Horsley, von Eiselsberg, Bruns et Fedor Krause et, aussi, le visage ardent d'Harvey Cushing.

Sans dissimuler sa vive émotion, il dit ne pouvoir oublier l'appui scientifique et moral que lui avait donné Babinski et il exprima sa reconnaissance à Sir Victor Horsley qui durant les années 1909 et 1910 l'avait reçu dans son service, lui prodiguant ses conseils avec une très grande bonté.

C'est là qu'il avait appris, comme aux premiers jours, à ne plus battre des records face à la pendule, à se hâter lentement, à se mettre en garde contre cette malicieuse boutade de Cushing disant qu'une pénalité spéciale devrait être instituée contre les chirurgiens qui font de la vitesse en opérant sur le système nerveux.

La guerre approchait ; elle vint. Il s'y comporta comme chacun sait, car il avait ce courage du matin qu'appréciait Bonaparte.

Les premiers épisodes passés, il fut seulement chirurgien ; mais ce fut pour mettre au service des blessés du crâne ce que les années pendant lesquelles il avait, disait-il, « essuyé les plâtres de la neurochirurgie des tumeurs », contenaient d'expérience déjà transposable.

Il était compétent pour donner son avis à cette séance du 24 mai 1916 où s'assemblèrent en commun la Société de Chirurgie et la Société de Neurologie. Il y pouvait conseiller l'adoption des nouvelles pratiques dont il avait pris l'initiative : opérer sous anesthésie locale en position assise avec surveillance de la pression artérielle. Ce dont il faisait valoir les avantages : suppression de la toux et des vomissements, réduction de l'importance des hémorrhagies, possibilité de demander au patient sa collaboration.

Dès l'abord n'avait-il pas dit, comme faisant écho à d'autres préopinants : « C'est une affaire entendue, il faut opérer le plus tôt possible les blessés du crâne et nous sommes d'accord » ? Pourtant, il n'hésitera pas à imposer à cette opinion un redressement non moins catégorique.

Rédigeant l'année suivante la partie chirurgicale d'un petit manuel de la collection Horizon consacré aux blessures du crâne et du cerveau, précieux recueil de toute sa technique, il écrit en effet : « Il n'y a généralement aucune urgence à opérer les blessés du crâne, et les chirurgiens qui estiment qu'il faut opérer un crâne comme on opère un ventre sont, à mon sens, dans l'erreur ».

Manière de voir qu'il nous répétait le 10 avril, d'accord en cela, disait-il, avec Sargent, avec Cushing, mais en insistant cette fois, conformément au sentiment de tous, sur le rôle essentiel du triage en vue d'une mise en observation compétente dans une formation spécialement outillée.

Revenu à la neurochirurgie du temps de paix, de Martel se tint passionnément au courant des progrès réalisés partout ailleurs. Après avoir fréquenté en Angleterre le grand initiateur de la période héroïque, il traverse maintenant l'Atlantique pour retrouver à Boston le véritable réalisateur de la neurochirurgie intégrale. Il fréquente aussi Elsberg, le maître de la chirurgie spinale, et les autres neurochirurgiens des Etats-Unis.

Grâce à leurs conseils, à leurs exemples, il est le premier ou l'un des premiers avec Robineau et Clovis Vincent à acclimater chez nous la neurotomie rétro-gassérienne, les opérations sur les formations sellaires ou suprasellaires, la cordotomie.

Il modifie à son gré les techniques de ces opérations comme, aussi, des explorations ventriculographiques de Dandy. Il est toujours en quête d'un dispositif qui fasse gagner du temps ou acquérir de la sécurité. S'il s'engageait parfois dans des complications inutiles, il savait revenir aux simplifications nécessaires.

C'est que s'il cherche en technicien, il réfléchit en physiologiste. Cela lui donne le droit de se tromper.

A côté de l'expérience acquise par la main du chirurgien, il y a l'expérimentation par l'esprit qui s'autorise de l'expérience pour voir. Alors deux écueils : se méfier que sous l'hypothèse de travail ne se cache l'idée préconçue ; se méfier que derrière la fierté légitime du chercheur ne se dissimulent les entêtements d'un amour-propre d'auteur. Aux feux de la rampe chirurgicale, ces déviations si naturelles ne pouvaient avoir de

conséquences durables et de Martel sut toujours se remettre sur le droit chemin scientifique.

Il avait la ténacité patiente du chasseur sur la piste de son idée.

Dès avant 1913, il savait que le cerveau n'est pas un viscère qui végète mais un organe qui commande et qui contrôle, prompt à souffrir plus que tout autre des dérèglements circulatoires procédant de ses propres dérangements. De bonne heure il fait surveiller la pression artérielle au cours des longues interventions. De bonne heure il réalise avec l'anesthésie locale des conditions de son choix pour être plus tranquille avec le sang. Quand il le peut, il modifie l'outillage électrique pour mettre une pince de son invention au service de la plus fine hémostase.

De plus en plus, il sait que sur le c rveau, tenu sous l'humidité chaude que lui enseigna Horsley, ce que l'on appelle en chirurgie la meilleure patte doit, pourrais-je dire, se faire plus que patte de velours.

S'il n'est exactement informé de ce que nous apprendrons peu à peu concernant une hiérarchie des niveaux nerveux dans leur si vive sensibilité au manque de sang et d'oxygène, il sait, en gros, que le temps qu'a fait pour l'ouverture du crâne gagner son ; ppareil doit se dépenser au multiple à ménager les vaisseaux et à se méfier de ces singulières réactions auxqu elles, peut-être, des dispositifs cachés du système végétatif prennent dangereusement part.

Il sait, aussi, combien l'on doit craindre ces sortes de cercles vicieux qui risquent de troubler l'hydrodynamique intracranienne dans son harmonie reconnue par M gendie et par Monro : ici ces blocages du liquide auxquels s'ajoute l'excès de sécrétion ; là ces poussées d'œdème par quoi, tout d'un coup, la mécanique va se trouver comme coincée.

Il se demande toujours comment prévenir cela et, si cela se produit, comment débloquer, comment détendre, comment drainer.

Un incident significatif se présente à son observation ; et voici ce qu'il en tire devant le premier Congrès international de Neurologie, à Berne, en 1931 :

« Tentant une ventriculographie chez un malade dont les ventricules étaient très petits, je n'ai pu, après un grand nombre d'essais, que retirer quelques gouttes de liquide de l'un des ventricules. Le lendemain matin, ce malade était dans le coma avec hypotension artérielle et hyperthermie.

« La ponction ventriculaire, impossible la veille, fut très facile le lendemain et ramena 50 centimètres cubes de liquide céphalo-rachidien. Le malade revint à lui, sa température tomba à la normale et il guérit. »

De ce cas, qui, dit-il, éclaire pour lui nettement le mécanisme des accidents postopératoires, il s'inspire pour mettre en place « un petit appareil qui permet de maintenir l'orifice cutané de drainage parfaitement aseptique, en même temps qu'on peut recueillir le liquide céphalo-rachidien évacué, sans redouter aucune infection ».

De là procédera par la suite sa technique de décompression lente avant les opérations ; procédé qui, selon lui, s'applique particulièrement aux tumeurs de la fosse postérieure déterminant une dilatation du système

ventriculaire ; méthode qui permet, dira-t-il pour sa défense, d'éviter une hypotension brutale lors du dégagement de l'orifice postérieur de l'aqueduc de Sylvius et de parer par là même à ces accidents graves engendrés aux centres végétatifs du plancher ventriculaire.

Ainsi de Martel, poursuivant son activité multiple de chaque jour, s'en allait de son pas à lui, comme au jeune temps de son internat, cherchant à s'apprendre à soi-même une technique, obsédé par les problèmes mécaniques ou physiologiques à résoudre, songeant au cas encore imprévu du lendemain.

De cela il était bien difficile de le distraire. Et pourtant, à certains coups de sonde, on pouvait tirer de lui des jaillissements émanant de courants profonds.

Nous revenions, il y a quelque douze ans, à travers la Mésopotamie, ayant franchi le Tigre sur le *Maud Bridge* pour croiser l'Euphrate sur un pont de bateaux et tendre vers Damas à la seule lumière, si brillante, des étoiles que nous pensions irrésistiblement aux rois Mages en cette veillée de Noël. Occasion unique pour détourner de sa ligne exclusive la méditation obstinée d'un neurochirurgien sans vacances.

Il me découvrit un peu non seulement de son expérience des hommes qui était pénétrante, comme chez tout médecin qui sait voir de son poste d'observation privilégié, mais de sa curiosité qui était multiple et non livresque et de sa sensibilité qui se cuirassait mal. Je lui ai vu devant certaines gens une façon de sourire des yeux qui n'annonçait pas toujours une réponse dénuée de presque insolence ; je lui ai vu des réactions de colère que justifiait une profonde pitié. Chemin faisant, il échafaudait, comme s'ils eussent dû se réaliser demain, des projets de travail en marge de la chirurgie et même de retour en ce proche Orient. Mais, en sautant du *Pierre Loti* sur le sol de Provence, tout cela, comme le mirage qui dans le désert de Syrie nous avait fait apparaître un large canal sillonné de voiliers, tout cela s'est, je crois bien, évanoui.

De Martel a été repris par sa tâche, absorbé par le travail qui, comme on dit, commandait.

Le dernier commandement lui vint des nouvelles circonstances de guerre. Son expérience d'il y a vingt-cinq ans envahit son esprit, enrichie de tout ce qu'il avait vu, su, corrigé en lui. D'accord avec ses collègues, avec ses disciples, il s'efforça d'en faire profiter l'organisation des ambulances neurochirurgicales et des centres spécialisés.

Ce qu'il a conçu, ce qu'il a réalisé, ce qu'il voulait, il nous l'a dit, vous le savez ; c'est ce qui, de lui, demeure vivant parmi nous.

Ce qu'il sentait, ce qui fit son angoisse, il nous est douloureux d'y penser.

Nous voudrions seulement c oire qu'en une minute de suprême apaisement, embrassant lui aussi du regard sa propre destinée, il a pu se dire avec l'illusion de tenir encore en main son bistouri :

J'ai mis sur le cimier doré du gentilhomme
Une lame de fer qui n'est pas sans beauté.

Allocution à propos du décès de M. Henry Meige,
par M. Auguste Tournay, président.

Mes chers Collègues,

Après le troisième et le premier de ses Secrétaires généraux la Société de Neurologie perd le second. Henry Meige vient, en effet, de terminer son existence bien remplie de neurologiste épris d'art, resté jusqu'au bout fidèle aux exemples doubles dont il s'était inspiré dès sa jeunesse en approchant Charcot dans le sillage de Paul Richer.

A la Salpêtrière, en Charcot, il suivit le neurologiste appliqué « à connaître les formes corporelles » et, pour cela, observant « le nu vivant, aussi bien le nu normal que le nu pathologique ». Mais il ne perdit pas l'occasion d'être séduit par le Charcot artiste, ce « visuel » qu'il a plus tard dépeint dans une vivante étude comme possédant « au plus haut degré la faculté de discerner dans un paysage ou sur le corps humain les contours essentiels, de percevoir instantanément un ensemble, d'isoler dans cet ensemble les éléments nécessaires à son expression », capable aussi de fixer cette expression par la parole, par le geste et mieux encore par un dessin. Paul Richer s'associait à Charcot pour « moissonner de curieuses observations rétrospectives parmi les monuments figurés du passé ».

Or, dans un de ces malades qui avait déjà eu les honneurs d'une « Leçon du Mardi », Charcot retrouvait un jour au passage, vivante et pitoyable, la légende du Juif Errant. « Il serait intéressant », aurait-il dit à ceux qui l'entouraient, « de recueillir des exemples de ce genre et de les comparer entre eux. »

Beau sujet d'une Thèse que présenta devant un jury présidé par Charcot le 13 juillet 1893 Henry Meige, né à Moulins (Allier) le 1er février 1866, ancien interne provisoire des hôpitaux.

Les 64 pages de ce travail se partagent entre un essai nosographique, où les observations rehaussées de dessins et de schémas sont reliées par une interprétation dans le ton de l'époque, et une reconstitution iconographique, où les gravures illustrent une légende explorée jusque dans ses sources écrites. De celles-ci sinon la plus ancienne, simple allusion de Grégoire de Tours, du moins la première explicite se trouve en un récit émanant vers 1640 d'un bénédictin anglais. A l'en croire, pour avoir en le frappant au passage pressé Jésus d'avancer, Cartophilus, portier du prétoire chez Ponce-Pilate, se serait attiré cette réplique : « Je vais, mais toi tu attendras ma seconde venue : tu marcheras sans cesse. » En passant par la Salpêtrière le représentant temporaire du marcheur éternel avec sa barbe inculte et son étrange défroque ne trouva pas encore une thérapeutique d'arrêt en avance sur le pronostic ; il bénéficia seulement d'un diagnostic.

Meige, guidé par sa curiosité avertie, se plut encore à ébaucher de temps à autre des études rappelant cette œuvre première, depuis *Les névroses*

des nègres et *La maladie de la fille de Saint-Gesmes* » jusqu'à sa plastique et pénétrante allocution sur « l'oracle de Delphes et la Pythie », inaugurant en 1921 sa présidence au Congrès de Luxembourg.

Mais bientôt, avec une patiente méthode qu'encouragera l'amicale clairvoyance de Brissaud, il va se montrer surtout l'observateur des morphologies anormales et des mouvements qui dérangent la morphologie normale.

L'une de ces suites d'observations commence dès 1894 par « le facies dans la myopathie progressive » et se continue par « l'habitus extérieur dans la maladie de Parkinson », en collaboration avec Paul Richer.

En collaboration avec Brissaud, c'est l'étude de l'infantilisme et du féminisme, puis du gigantisme. « L'acromégalie est le gigantisme de l'adulte, le gigantisme est l'acromégalie de l'adolescent », dit une formule antithétiqu dont l'assouplissement paraîtra nécessaire à Meige lors de la Réunion neurologique de 1922.

Il apporte en 1898, au Congrès des médecins aliénistes et neurologistes à Anvers, la primeur de cettc capitale histoire d'un œdème nerveux familial atteignant huit membres d'unc même famille, début de son étude souvent reprise et souvent confirmée par lui sur cette singulière affection partout appelée « trophœdème de Meige » et dont Edouard Long devait en 1901 pratiquer le premier examen histologique. Dystrophie qui lui semble valablement imputable au système nerveux selon la disposition métamérique enseignée par Brissaud et qui, dans le tissu cellulaire, évoque l'image de ce qu'est ailleurs la dystrophie progressive des muscles.

L'autre de ces suites d'obscrvations commence par les convulsions musculaires, les tics, les torticolis, la crampe des écrivains et se termine par les troubles d'élocution et les troubles de prononciation.

L'ouvrage fondamental que publièrent en 1902 Meige et Feindel avait pour titre *Les tics et leur traitement* ; c'est un livre de 633 pages qui débute par une lucide préface de Brissaud et s'achève par une copieuse bibliographie. Le souci de la clarté n'y compromet par le souci de l'exactitude ; le souci de la propriété des termes n'y tombe pas dans la pédanterie et ménage l'élégance nuancée du style. Ce qu'il pourrait s'y rencontrer de caduc n'est pas dissimulé. « S'il en peut subsister quelques faits d'observations utiles à des travaux ultérieurs », disent sagement les auteurs, « nos efforts seront récompensés ».

Il est une autre récompense. Combien de malades — car il ne saurait être question que des chercheurs — ont dû par la suite être reconnaissants à Meige d'avoir travaillé pour eux et d'avoir mis sur eux en pratique sa formule : ne pas craindre « de voir s'amoindrir son prestige par l'exposé sincère de la très grande simplicité de ses moyens de correction. Surtout ne pas promettre plus qu'on est en droit d'espérer. Encourager toujours, ne leurrer jamais ».

Meige pensait encore au bien des malades quand pour ceux atteints de la crampe des écrivains il réduisait à la plus simple formule le conscil d'écrire « peu, lent, rond, gros, droit », quand pour ceux atteints de

troubles de l'élocution ou de la prononciation il écrivait un article succinct et original à la demande d'un grand Traité.

Pour évident que soit son goût pour l'inspection minutieuse des formes, des attitudes et des mouvements, Meige n'en était pas moins attentif aux problèmes de neurologie qui nécessitent les interrogations d'une sémiologie plus provocatrice. Il en donna les preuves de 1914 à 1918 en s'incorporant activement au service militarisé du professeur Pierre Marie à la Salpêtrière.

Il s'y met à l'œuvre avec la satisfaction de se dévouer.

Bientôt, il construit ces électrodes stérilisables qui permettent, au cours des interventions pratiquées par le professeur Gosset, d'explorer directement les nerfs mis à nus, d'en évaluer la valeur fonctionnelle, d'y rechercher la disposition topographique des fibres.

Puis il s'intéresse utilemcnt à la prothèse des blessés nerveux et devient, au moment voulu, le rapporteur de la Société de Neurologie devant la Commission spéciale en 1916.

Entre temps, ses qualités habituelles d'observateur se retrouvent dans l'étude de certaines boiteries, dans l'analyse des tremblements chez les trembleurs de guerre, dans la description de ce qu'il appelle « les mains figées ».

Mais aussi, en collaboration avec Mme Bénisty, il attire l'attention sur les conséquences des atteintes artérielles pour l'évolution des blessures des nerfs et il relève avec soin les indices d'une participation vraisemblable du sympathique à la genèse de certains troubles douloureux auxquels cela donnerait le ton. Analyse qui, se mettant en ligne avec les remarques initiales de Leriche, prenait le départ pour retrouver et rajeunir ce problème de la causalgie posé par Weir Mitchell dans ce premier livre de neurologie de guerre qu'a mis en français Dastre avec une lumineuse préface de Vulpian.

La guerre finie, Meige vit apparaître à la Société de Neurologie le défilé des formes prolongées de l'encéphalite épidémique avec un polymorphisme de dystonies et de dyscinésies où il retrouvait encore d'anciens problèmes qui, eux aussi, allaient se rajeunir. Il en tira enseignement jusqu'à confesser, à la Réunion neurologique de 1929, que, en moins de trente ans, ses « idées sur la nature des torticolis spasmodiques avaient subi de singuliers revirements ». Au temps de Charcot, il les avait regardés comme « enfants de l'hystérie ». Brissaud ayant brillamment parlé, il accepta « sans réserve » la doctrine du torticolis « mental ». Cela le fit résister longtemps à la tendance que voulait marquer Babinski par « ses indices d'une perturbation du système pyramidal ». Mais, l'attention étant désormais attirée « sur l'existence de désordres moteurs commandés par une atteinte des noyaux gris centraux », il n'estimait plus cette fois impossible devant des « analogies saisissantes », que les torticolis spasmodiques « eussent, eux aussi, une cause extrapyramidale ». Toutefois, il lui paraissait sage, convaincu qu'il restait « qu'un élément psychopathique de réelle importance vient imprimer à la maladie son cachet par-

ticulier », de donner pour conseil aux futurs chercheurs « de poursuivre toujours parallèlement l'analyse des accidents convulsifs et des particularités psychiques ».

Ces retours sur le passé, Meige les faisait non sans un peu de mélancolie mais avec une sincère aisance ; car, s'il s'était chemin faisant, pour soutenir ses opinions, heurté à d'importants contradicteurs, il ne s'était jamais engagé dans ces disputes envenimées d'amour-propre qui laissent de l'amertume et entretiennent des partis pris. Après sa mimique personnelle qui constituait son préparatif coutumier du discours, il se défendait comme il exposait : avec cette clarté de langage où se marque la réflexion préalable qui n'a mis en réserve que le mot propre, avec cet élégant souci des nuances qui ne laissait pas de manifester une solide culture d'humaniste, toujours sur le ton de l'exacte courtoisie.

Cette courtoisie, cette culture, cette clarté allaient avec lui partout où l'entraînait sa curiosité ou son devoir. Car il fut de ceux qui allaient au congrès hors de France parce qu'il est des présences nécessaires.

C'était d'ailleurs pour lui l'heureuse occasion de voir ou de revoir les belles choses, d'enrichir toujours sa connaissance en art.

Est-il en 1904 au Congrès international de Madrid. Il rend visite à Velasquez et à Goya ; et voici qu'il parle de « la médecine au Musée du Prado ».

Est-il en 1913 au Congrès international de Londres. On le trouve arrêté devant les merveilles françaises de la Collection Wallace.

Est-il en 1924 au Congrès des médecins aliénistes et neurologistes en Belgique. Il entend le carillon de Malines après avoir salué sur sa chaise longue la splendeur morale du cardinal primat ; il quitte le Musée d'Anvers pour attendre à la cathédrale que se découvre « La descente de croix ».

Et se retrouvant en 1927 à la Salpêtrière, il apporte devant la Réunion neurologique les résultats de son « enquête sur le sommeil dans l'art ».

S'agissant d' « illustrer par quelques images » sept mots d'une petite phrase du rapport qui n'avaient pas échappé à sa perspicacité, il projeta ses souvenirs choisis des Musées de Naples et de Rome, de la National Gallery et du Louvre. Il en profitait pour montrer comment, selon lui, « de telles recherches doivent être conduites si l'on veut relever des renseignements ayant quelque intérêt pour les physiologistes et les médecins » ; et cela aux lieux mêmes où « naquirent les premières études médico-artistiques », là où Charcot et Paul Richer l'ont « entraîné dans cette voie ».

Dans cette voie, quoi de plus naturel qu'il soit devenu le successeur tout désigné de Paul Richer pour enseigner à l'Ecole Supérieure des Beaux-Arts.

Ce jour-là — c'était aux approches de l'année 1925 — il crut devoir résigner ses fonctions de Secrétaire général de la Société de Neurologie.

Quoi de plus naturel, déjà, qu'au début de l'année 1908 il fût devenu le successeur tout désigné de Pierre Marie. N'était-il pas à la gauche de ce premier Secrétaire général depuis cette matinée du 6 juillet 1899 où la Société, fondée le 8 juin, tenait sa séance inaugurale ? Pendant 10 ans

Secrétaire des séances, rien de ce qui concernait l'activité scientifique ne lui avait échappé. Il lui suffisait de glisser d'un rang sur sa droite pour avoir tout en main.

Le jugement sur cette œuvre de plus de 25 ans à cette même table du Bureau, le voici tel qu'il a été fixé à l'abri des retouches, ce mardi 26 mai 1925 où la Société de Neurologie célébrait solennellement le XXVe anniversaire de sa fondation, par M. Georges Guillain, président :

« Tous les Présidents successifs de la Société de Neurologie ont chaque année rappelé les services inappréciables que Henry Meige nous a rendus ; Henry Meige fut le cerveau de notre Société, il en fut l'administrateur unique, l'animateur incessant. Il nous a prodigué son temps, ses efforts, nous a fait bénéficier de toute sa compétence. A son merveilleux talent d'organisation, il joignit l'aménité et le charme dans les rapports. C'est à Henry Meige que l'on doit le rôle prépondérant de la Société de Neurologie durant la guerre, à lui que l'on doit la création et l'organisation des Réunions neurologiques internationales annuelles : il sut faire la liaison si utile avec les autres Sociétés savantes, avec les Congrès, avec les Pouvoirs publics, il sut diriger les finances de notre Société, s'efforça toujours d'aplanir les difficultés inhérentes à toute collectivité, sut même faire adopter, tâche difficile et ingrate, les réformes successives de notre règlement. Les rapports annuels qu'il nous lisait furent des modèles de style, de clarté, de jugement, de bon sens... Je suis aujourd'hui l'interprète de la Société de Neurologie, de ses membres correspondants nationaux et étrangers, pour exprimer à Henry Meige nos sentiments d'une profonde reconnaissance pour son œuvre ; il fut vraiment pour nous, dans toute l'acception du terme, le membre bienfaiteur. »

COMMUNICATIONS

Etude anatomo-clinique d'une Encéphalo-myélite aiguë, par Georges Guillain, Ivan Bertrand et Jacqueline Godet-Guillain.

Il existe nombre de cas d'infections aiguës du système nerveux dont la cause nous échappe et qui sont très difficiles à classer. Les dénominations souvent employées de « Sclérose en plaques aiguë » d' « Encéphalo-myélite aiguë disséminée » dissimulent en réalité notre ignorance. Celle-ci persistera tant que l'on n'aura pu connaître les virus ou les agents toxiques qui provoquent les lésions observées. Nous relatons, dans ce travail, l'observation d'un de ces cas dont la place nosographique est difficile à préciser, mais qui, tant au point de vue clinique qu'au point de vue anatomique, nous paraît présenter un réel intérêt.

*
* *

Mme X..., âgée de vingt-six ans, a été envoyée par son médecin, le 10 mars 1938,

à la Clinique neurologique de la Salpêtrière pour un ensemble de troubles survenus quelques jours auparavant.

Le vendredi 4 mars, elle se réveille mal à l'aise et fatiguée, peut cependant travailler comme secrétaire dans un bureau ; cet état de malaise persiste le 5 mars. Le lendemain, un dimanche, elle va à la campagne et peut faire plusieurs kilomètres à pied ; toutefois, elle se plaint d'avoir les jambes faibles et elle accuse de la diplopie. Le lundi 7 mars, les membres inférieurs sont paralysés, il existe de l'incontinence des urines et des matières, il n'y a aucune élévation thermique, on remarque de la dysarthrie. Un médecin appelé auprès de cette malade conseille, trois jours plus tard, l'hospitalisation à la Clinique de la Salpêtrière.

Nous signalerons qu'en 1937, à l'occasion d'une fausse couche, on aurait constaté une réaction de Wassermann positive dans le sang. La malade fut traitée, elle toléra mal le novarsénobenzol qui provoqua une crise nitritoïde ; le traitement fut poursuivi ultérieurement par le bivatol et l'arsénomyl. Nous ajouterons que l'affection actuelle ne nous a paru avoir aucun rapport avec une syphilis, laquelle ne nous semble même pas certaine.

Le samedi 12 mars, nous constatons la symptomatologie suivante :

1° Paraplégie presque complète ; certains mouvements, de petite amplitude, de flexion et d'extension de la cuisse, de la jambe, du pied, peuvent être obtenus, mais, dès qu'on oppose la moindre résistance, ces mouvements sont impossibles.

Les membres supérieurs ne sont pas paralysés.

2° Aucun trouble de la sensibilité subjective et objective, sinon une hypoesthésie du membre inférieur droit.

3° Légère dysmétrie constatable au membre supérieur gauche.

4° Abolition de tous les réflexes tendineux des membres inférieurs (rotuliens, achilléens, médio-plantaires, tibio-fémoraux postérieurs, péronéo-fémoraux postérieurs).

5° Incontinence des urines et des matières.

6° Paralysie du moteur oculaire externe gauche. Les pupilles égales réagissent normalement à la lumière et à l'accommodation.

7° Pouls à 120, régulier. — Respiration normale. — Tension artérielle basse (maxima 9, minima 7). — Azotémie, 0 gr. 30.

8° Recherche des bacilles diphtériques dans le naso-pharynx : négative.

9° Examen du liquide céphalo-rachidien : liquide clair ; albumine, 0 gr. 30 ; réaction de Pandy légèrement positive ; 0,2 lymphocyte par millimètre cube à la cellule de Nageotte ; réaction de Wassermann négative ; réaction du benjoin colloïdal, 0000002210000000.

Réactions de Wassermann et de Kahn dans le sang négatives.

Le 14 mars, les signes se sont accentués, car on note le réflexe cutané plantaire en extension et une hypoesthésie très nette, tactile, thermique et douloureuse remontant jusqu'à la région ombilicale.

Le 17 mars, il existe une grande escarre sacrée, des phlyctènes aux deux malléoles internes.

Les jours suivants apparaissent des troubles psychiques : mutisme, négativisme, hostilité, mimique figée, alternatives de rires et de pleurs. L'escarre sacrée a tendance à s'agrandir.

Durant les mois d'avril et de mai, l'état est inchangé. La paraplégie reste absolue et a tendance à prendre la forme en flexion, on note une ébauche nette des réflexes dits de défense. L'incontinence absolue des sphincters vésical et rectal persiste. Les troubles mentaux s'accentuent et prennent un caractère démentiel : état de stupeur, mutisme, gestes sans signification, mouvements des lèvres stéréotypés, mouvements des mains réalisant parfois un grattage incessant. De plus, la malade est hostile, elle a des crises de colère, griffe et mord ses infirmières et même son mari et sa famille proche qu'elle ne reconnaît pas.

L'état général est mauvais, elle est très amaigrie, pâle ; la température oscille entre 38° et 39°.

Un examen hématologique (18 avril) a donné les résultats suivants : hématies 3.250.000 ; hémoglobine 50 % ; leucocytes 10.500. Pourcentage leucocytaire : polynu-

cléaires neutrophiles, 76 ; polynucléaire éosinophile, 0,5 ; lymphocytes, 2,5 ; moyens mononucléaires, 12 ; grands mononucléaires, 8 ; monocyte, 1.

L'état fébrile, la polynucléose sanguine nous semblent dépendre plus de l'infection générale par l'escarre que de la maladie du névraxe.

La malade est morte, le 6 juin, les troubles paralytiques et les troubles mentaux étant restés jusqu'à la fin inchangés.

Au cours de cette maladie, qui a évolué en trois mois, ont été employés, sans aucun succès, les différentes thérapeutiques anti-infectieuses : salicylate de soude, urotropine, argent colloïdal, rubiazol, quinine.

En résumé, chez une femme de 26 ans, est apparu, après quelques jours de malaises, une affection aiguë du système nerveux central ayant déter-



Fig. 1. — Moelle cervicale (Weigert). Dégénérescence marginale irrégulière des cordons antéro latéraux, petits foyers plus accusés

miné : une paraplégie complète avec abolition des réflexes tendineux et périostiques, signe de Babinski, troubles sensitifs, incontinence des urines et des matières, escarre fessière extensive ; la dysarthrie ; la diplopie : des troubles mentaux très accentués. Le liquide céphalo-rachidien, abstraction faite d'une très légère hyperalbuminose, était normal. Toutes les réactions de la syphilis étaient absentes tant dans le sang que dans le liquide céphalo-rachidien. L'affection évolua vers la mort en trois mois avec une déchéance progressive de l'état général. Toutes les thérapeutiques anti-infectieuses furent inefficaces.

* * *

Examen anatomique. — L'examen général macroscopique du cerveau, du cervelet, du mésocéphale et de la moelle se révèle entièrement négatif.

Il est impossible de décéler le moindre ramollissement, la moindre atrophie. Divers prélèvements sont effectués à tous les niveaux, pour les différentes techniques myéliniques, cellulaires, neurofibrillaires.

Moelle. — Malgré le tableau clinique qui suggère une interruption médullaire complète, il n'existe aucun foyer myélomalacique.

Les lésions dégénératives siègent presque exclusivement dans les cordons antéro-latéraux, avec une prédominance marginale. Il s'agit dans l'ensemble d'une sclérose combinée sans rigueur systématique, portant

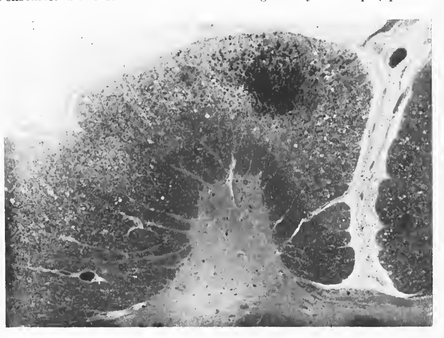


Fig. 2. — Moelle cervicale (Marchi). Foyer dégénératif à corps granuleux dans le cordon antérieur gauche

sur les voies spino-cérébelleuses et pyramidales. La partie profonde du cordon antéro-latéral, au contact de la substance grise, est relativement épargnée. Les cordons postérieurs ne participent pas au processus ; nous avons cependant constaté un petit foyer de corps granuleux dans un faisceau de Goll, au niveau de la moelle cervicale haute.

La nature exacte des dégénérescences médullaires est assez délicate à préciser. L'absence de systématisation rigoureuse, la présence de minuscules foyers dégénératifs multiples et autonomes, écartent toute hypothèse hérédo-dégénérative.

La méninge spinale, en légère réaction, ne permet pas de penser à un processus méningo-myélitique.

La dégénérescence des cordons antéro-latéraux montre une intrication remarquable de lésions primitives et secondaires, rappelant d'assez près

ce que l'on constate dans la myélose funiculaire ou la sclérose anémique, avec cette différence, toutefois, que le processus est moins franchement évolutif, et que les foyers primitifs ainsi que les dégénérescences fasciculaires à caractère wallérien, sont pauvres en corps granuleux. De cette particularité résulte évidemment une tendance marquée à la sclérose cordonnale ; c'est ce que démontrent les diverses colorations névrogliques.

La substance grise médullaire est légèrement atrophiée. Ceci est nettement visible au niveau des cornes antérieures du segment cervical. Il existe en certains points, dans l'épaisseur des cornes motrices, des zones ponctiformes de fonte dégénérative entraînant la disparition de quelques fibres myéliniques d'association.

Les lésions infiltratives médullaires sont modérées. Il n'existe pas de périvascularite ; les réactions névrogliques sont, nous l'avons dit, d'ordre fibrillaire. Les corps granuleux et accessoirement les myélophages et les myéloclastes ne se trouvent que dans de rares foyers ponctiformes. La méthode de Marchi donne des résultats presque entièrement négatifs.

Bulbe. — Les dégénérescences marginales des cordons latéraux, en particulier des fibres spino-cérébelleuses, se poursuivent dans la région bulbaire. Il existe un aspect spongieux du faisceau hétérogène ainsi que du corps restiforme.

Au niveau de l'olive bulbaire, les contingents rubro et pallido-olivaires ainsi que le feutrage intraciliaire sont très pâles, seul le contingent pallido-réticulaire est normalement myélinisé.

Toute l'olive est touchée dans son ensemble, le tiers interne de la lame dorsale offrant le maximum de lésions. La dégénérescence cellulaire est intense : aspect fantomatique des éléments neuroganglionnaires, protoplasme bulleux, kystique, sans limite membraneuse, dispersion des corps de Nissl jusqu'à disparition totale. Les replis olivaires peuvent être identifiés grâce à une gliose diffuse. Les figures de neuronophagie ne sont pas rares. Il existe aussi de nombreux nodules névrogliques entourés d'une auréole claire, avec corpuscules microgliques en coulées ou en bâtonnets.

La parolive dorsale est également lésée, avec réaction névroglique.

La parolive interne offre des aspects cellulaires pathologiques, mais sans réaction gliale aussi accentuée.

Les autres formations du bulbe sont épargnées. On remarque quelques lésions infiltratives du corps restiforme, avec présence de cellules gliales amiboïdes, de monocytes et de rares plasmocytes.

Protubérance. — Les lésions protubérantielles sont peu marquées ; le faisceau pyramidal est pâle sans aucune plaque de sclérose. Signalons quelques thromboses vasculaires à polynucléaires, avec diapédèse active et auréole de démyélinisation.

Les noyaux du pont et la calotte sont indemnes.

Cervelet. — Les lésions cérébelleuses sont considérables. Les pédoncules moyens sont détruits symétriquement par un foyer dégénératif

massif, ramollissement véritable, à corps granuleux confluents. Des deux côtés la destruction myélinique et cylindraxile est totale. L'appareil fibro-névroglique se réduit à des mailles bourrées de corps granuleux riches en lipides.

En marge du foycr dégénératif, on observe une infiltration histiolymphocytaire et des vaisseaux oblitérés par des polynucléaires en diapédèse intensc. Parfois l'oblitération vasculaire est réalisée par un thrombus fibrineux étoilé.

Dans le reste de l'album cérébelleux, la dégénérescenec myélinique



Fig. 3. — Protubérance moyenne et cervelet (Weigert). Double dégénérescence des pédoncules cérébelleux moyens.

prend un aspect ponctué à topographie périvasculaire, disposition rappelant celle que l'on rencontre dans les encéphalites des maladies éruptives.

Il existe un certain degré d'atrophie lamellaire et en particulier des axes myéliniques. Au sommet de certaines lamelles on peut observer une raréfaction de la couche des grains, avec pâleur, mauvaise coloration des éléments subsistants, intégrité des cellules de Golgi, ainsi qu'un décollement de la zone innominée. Les cellules de Purkinje sont bien conservées. Aucune réaction névroglique de la couche moléculaire.

Les fibres grimpantes et transverses sont indemnes.

Les noyaux dentelés présentent des lésions cellulaires et une réaction névroglique rappelant celles de l'olive bulbaire. Les lésions cellulaires, rétraction et liquéfaction, sont au second plan ; plus importante est l'infiltration névroglique à gros noyaux clairs pathologiques. En certains

points, dans la région magrogyrique, seuls les éléments satellites multipliés permettent de suivre les contours du noyau dentelé. Les nodules névrogliques sont exceptionnels.

Mésocéphale. — Le mésocéphale est indemne ; on note une légère infiltration de la IIIe paire et quelques cylindraxes verruqueux ou tuméfiés. Peu de polynucléose intravasculaire, absence de diapédèse et de plaques de sclérose. Le locus niger apparaît normal.



Fig 4. — Protubérance moyenne (Weigert). Microplanar montrant les détails de la dégénérescence myélinique dans l'album cérébelleux.

Noyaux gris centraux et noyaux lenticulaires. — Ils ne présentent rien de spécial. On remarque quelques vaisseaux avec polynucléaires principalement dans le globus pallidus et l'insula, où existe un léger état précriblé avec raréfaction cellulaire périveineuse.

Hémisphères cérébraux. — Les lésions sont particulièrement intenses dans le centre ovale, qui prend un aspect criblé ou spongieux. Les dégénérescences myéliniques, assez polymorphes, se présentent sous forme de placards étendus ou d'éléments ponctués, centrés par un vaisseau.

Dans les foyers les plus importants, véritablement myélomalaciques, les corps granuleux sont confluents, occupent un large territoire entièrement privé de gaines myéliniques ou de cylindraxes nus.

Les lésions ponctuées démyélinisantes, beaucoup plus fréquentes, sont centrées par des vaisseaux. Les veines surtout sont oblitérées par des poly-

nucléaires et accessoirement par des mononucléaires et des lymphocytes. Les figures de diapédèse sont plus ou moins nettes et la paroi vasculaire souvent mal définie. On ne saurait parler toutefois d'abcès miliaires, tels qu'on en observe dans les encéphalites métastatiques, secondaires à une endocardite maligne.

Les cellules adventitielles hyperplasiées, les hystiocytes hématogènes, les corps granuleux riches en inclusions lipidiques infiltrent tous les plans de la paroi vasculaire, transformée dans sa totalité en un manchon cellu-

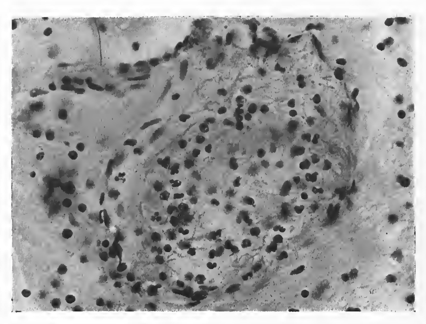


Fig. 5. — Substance blanche du lobe frontal. Vaisseau en voie d'oblitération : coagulation fibrineuse et margination des polynucléaires.

laire complexe. Le centre du vaisseau, même libre de polynucléaires, est souvent oblitéré par un coagulum fibrineux, à structure étoilée ou réticulée.

Au voisinage des foyers dégénératifs, la myéline tuméfiée, feuilletée, est envahie par des éléments vecteurs : myélophages et myéloclastes. Les cylindraxes ne sont pas moins atteints, ils prennent un aspect moniliforme, présentent des inclusions bulleuses ; au stade de la fragmentation ils sont phagocytés par divers macrophages.

L'écorce cérébrale présente quelques lésions cellulaires portant sur les Ve et VIe couches ; elles consistent surtout en figures de liquéfaction et fonte bulleuse. Les dégénérescences peuvent être assez étendues pour constituer de véritables déserts cellulaires. Les réactions névrogliques sont intenses dans tout le cortex et vont jusqu'à des figures de neuronophagie.

Les méninges et les sinus sont indemnes, sans infiltration ni thrombose.

*
* *

De l'examen précédent résulte l'impression que, si la moelle offre un aspect de sclérose combinée ou de myélose funiculaire, les lésions cérébrales rentrent dans le cadre des leuco-encéphalites. Le terme d'encéphalo-myélite à foyers multiples conviendrait assez bien à notre cas, mais il a l'inconvénient d'être trop général et de pouvoir être également appliqué à des affections bien diverses.

Nous croyons devoir discuter cependant les divers diagnostics possibles :

1° *Les scléroses combinées anémiques* offrent des dégénérescences médullaires assez comparables aux nôtres, mais on trouve alors des lésions franchement évolutives, avec une énorme proportion de corps granuleux. Les scléroses anémiques classiques ne comportent pas de foyers dégénératifs aberrants aussi massifs que ceux décrits par nous dans l'album cérébelleux.

2° *Les scléroses combinées syphilitiques* sont généralement mieux fixées au point de vue évolutif que les scléroses anémiques et donnent des images comparables à celles de notre cas. Mais nous n'avons constaté aucune réaction artérielle et les cordons postérieurs étaient indemnes. Les réactions sérologiques se sont vérifiées négatives.

3° Le diagnostic de *sclérose en plaques aiguë* serait assez séduisant, du fait du petit nombre des déterminations anatomiques, et de la prédilection des dégénérescences pour le voisinage des vaisseaux et la membrane sous-piale. L'absence de parallélisme anatomo-clinique, la discordance entre le syndrome d'interruption médullaire et les lésions de sclérose combinée appuieraient également le diagnostic de sclérose en plaques aiguë. Il faut en effet invoquer, pour expliquer l'intensité du syndrome paraplégique, une sorte de sidération des fonctions médullaires, telle qu'on l'observe au cours de certaines poussées évolutives de la sclérose en plaques.

Des raisons autres ne nous permettent pas de nous rattacher à ce diagnostic : les lésions presque systématisées de sclérose combinée médullaire, la fine ponctuation démyélinisante du centre ovale et surtout l'absence de dissociation dégénérative axo-myélinique.

4° *L'encéphalo-myélite nécrotique* comporte, comme dans notre observation, une double détermination lésionnelle, cérébrale et médullaire. Mais, dans cette affection, il existe généralement parmi les foyers cérébraux une atteinte élective du tractus optique, les lésions médullaires sont massives et constituent presque toujours un énorme foyer myélomalacique. Rien d'analogue n'est constatable dans notre cas.

5° D'autres diagnostics demandent à peine une discussion. *Les encéphalites du type vaccinal* reproduisent comme dans notre examen des thromboses veineuses diffuses, avec auréoles claires dégénératives ; mais ce que nous avons constaté dans le cervelet et dans la moelle n'est pas explicable par cette hypothèse.

Les foyers métastatiques d'encéphalite au cours de l'endocardite maligne donnent des ramollissements, des thromboses vasculaires avec diapédèse de polynucléaires, lésions cérébrales assez comparables aux nôtres. La constitution des lésions combinées de la moelle doit nous faire également rejeter ce diagnostic.

Au cours de la discussion qui nous a permis d'éliminer successivement diverses hypothèses, nous nous sommes forcément limités, en l'absence de toute identification biologique, à des critères histologiques et topographiques.

Nous conservons pour notre cas le diagnostic d'encéphalo-myélite aiguë à foyers multiples ; nous n'avons d'ailleurs aucune illusion sur son imprécision réelle.

Etude anatomo-clinique d'un cas d'atrophie cérébelleuse tardive à prédominance corticale avec lésions neuroganglionnaires des noyaux dentelés, par MM. Raymond Garcin, Ivan Bertrand et Jacqueline Godet-Guillain.

Le regain d'intérêt que suscite l'étude anatomo-clinique des atrophies primitives du cervelet, l'effort de classification qui s'est poursuivi dans ces dernières années à leur sujet, comme en témoigne le rapport documenté de Brouwer et Biemond (1), les travaux récents poursuivis par notre Maître M. Guillain avec deux d'entre nous (2), nous incitent à verser au débat une observation anatomo-clinique d'atrophie cérébelleuse tardive à prédominance corticale d'un type assez particulier.

Dans son ensemble elle se rapproche intimement du type isolé par Pierre-Marie, Foix et Alajouanine : début tardif chez un vieillard de 71 ans, importance des troubles de l'équilibre et de la marche ; anatomiquement prédominance de lésions vermiennes débordant sur les lobes quadrilatères antérieur et postérieur où les lésions s'atténuent à mesure qu'on se rapproche de la circonférence de l'organe, intégrité relative de la face postéro-inférieure ; histologiquement, atrophie lamellaire corticale frappant électivement les cellules de Purkinje qui disparaissent et la couche des grains qui s'éclaircissent. Mais l'identité anatomo-clinique ici n'est pas parfaite avec le type décrit par Pierre-Marie, Foix et Alajouanine. C'est ainsi que, cliniquement, l'incoordination cérébelleuse du type kinétique frappait les membres supérieurs autant que les membres inférieurs, et qu'anatomiquement, aux lésions d'atrophie corticale du cervelet, aux lésions du complexe olivaire propres au type Pierre-Marie-Foix-Alajouanine, s'ajoute, fait particulier, une dégénérescence intense des éléments neuroganglionnaires des deux noyaux dentelés dont l'intégrité est la règle dans le type précédent.

L'intensité même de ces lésions du noyau dentelé différencie ce cas des deux autres observations rapportées par M. Guillain avec deux d'entre nous, mais souligne encore une fois combien la nosologie des atrophies du cervelet, comme le soulignait M. Guillain, est encore loin d'être fixée.

Entre le type Pierre-Marie, Foix et Alajouanine d'atrophie corticale localisée, et le type Kennard d'atrophie corticale diffuse, selon la classification de Brouwer et Biemond, notre observation vient s'insérer comme une illustration de la complexité du problème. L'atteinte des noyaux dentelés la différencie du premier groupe, l'atteinte marquée des olives bulbaires, la moindre diffusion de l'atrophie lamellaire la distingue du second.

Observation clinique.

Bocq. Charles, âgé de 71 ans, exerçant la profession de gardien d'usine, nous est adressé au début de 1932 de l'hôpital Tenon, pour être admis au Service de Réserve de la Salpêtrière dont nous avions alors la direction.

Il présente un grand syndrome cérébelleux bilatéral et symétrique rendant la marche très difficile même avec l'appui d'un aide. Nous n'insisterons pas sur les caractères de la démarche qui sont ceux d'un grand cérébelleux. La station debout est possible malgré les oscillations antéro-postérieures nettes. Il n'existe pas de signe de Romberg. Vient-on à lui demander de se pencher en arrière, le malade n'a pas la flexion synergique des jambes sur la cuisse.

Au lit, l'exploration montre une force musculaire normale, des réflexes tendineux normaux, sauf les achilléens. L'achilléen droit est faible, et l'achilléen gauche paraît aboli, mais le sujet a eu plusieurs traumatismes de la cheville gauche, suite de chutes antérieures, comme nous le verrons plus loin.

Les réflexes cutanés plantaires se font en flexion, les réflexes cutanés abdominaux sont faibles. La sensibilité est normale. Il existe tant aux membres supérieurs qu'inférieurs un syndrome typique de grande incoordination cérébelleuse : hypermétrie, dysmétrie, décomposition des mouvements, adiadococinésie. L'écriture est très troublée. Le tonus musculaire paraît normal, ni hypertonie ni hypotonie. Il existe une passivité manifeste : exagération du ballant des membres supérieurs en particulier. L'épreuve de Stewart-Holmes est particulièrement nette à leur niveau. Il n'existe pas de troubles de la parole, encore que la voix soit un peu scandée.

Les paires craniennes sont normales. Un examen labyrinthique, pratiqué le 5 avril 1932 par le D[r] Aubry, montre l'intégrité des nerfs cochléaires, l'absence de nystagmus spontané, des labyrinthes normalement excitables à l'épreuve rotatoire et à l'épreuve calorique. Il existe toutefois à cette date une légère différence d'excitabilité à l'épreuve calorique, l'oreille gauche étant hyperexcitable. L'épreuve d'adaptation statique de Rademaker et Garcin montre la présence de réactions d'arcboutement normales aux rotations rapides tant dans le sens antéro-postérieur que latéral.

La date du début de ce syndrome cérébelleux est difficile à préciser, le malade prétend que le début en aurait été brusque un matin au réveil, mais depuis 5 ans, il a fait à 2 reprises des chutes où il se foulait le pied gauche, ce qui donne à penser que l'équilibre statokinétique est troublé depuis plus longtemps qu'il ne le soutient, encore qu'il ait pu continuer son travail de gardien d'usine jusqu'à ces derniers mois. Rien à relever dans ses antécédents. Pas de syphilis avérée ou biologique. La ponction lombaire n'a pas été pratiquée. Pas d'alcoolisme patent.

Un an après (mai 1933) l'état neurologique est inchangé, à ceci près que le malade, peu à peu, par un certain entraînement, arrive à se rééduquer suffisamment pour pouvoir marcher un peu, avec une canne. La démarche cérébelleuse est toujours typique, avec un soutien il arrive à descendre un étage. Parallèlement, il est arrivé à modérer et à corriger dans une certaine mesure les gros troubles de la coordination des membres supérieurs, mais la séméiologie cérébelleuse intrinsèque de la série Babinski, comme de la série André-Thomas, n'a pas varié, et si le malade est arrivé à s'accommoder à ses troubles, ceux-ci dans leur essence restent encore les mêmes. Hypermétrie, dysmétrie, asynergie, adiadococinésie, passivité, hypotonie, sont toujours très nets. A noter l'absence de troubles de la parole jusqu'à la fin de l'évolution, et l'absence de nystagmus.

Fin septembre 1933, le malade présente un amaigrissement considérable avec anémie et anorexie, Le 7 octobre, apparition de sang dans les selles. La radioscopie montre le 14 octobre une très large lacune occupant toute la portion verticale de l'estomac et seule la grosse tubérosité reste remplie de bouillie barytée. Ce néoplasme gastrique très étendu entraîne la mort du malade qui succombe le 21 octobre 1933.

Etude analomique.

L'examen des hémisphères cérébraux et du mésencéphale ne décèle aucune lésion focale, seul le cervelet montre une atrophie discrète.

L'atrophie lamellaire frappe tout particulièrement la face supérieure de l'organe sans entraîner de réduction volumétrique importante. Les lamelles vermiennes surtout atteintes, réduites à de minces feuillets, sont séparées par des sillons élargis et profonds. L'atrophie du culmen et du déclive se prolonge sur les lamelles des lobes quadrilatères antérieur et postérieur, sans les atteindre d'une façon aussi brutale. L'incisure semi-lunaire, qui sépare l'extrémité antérieure du vermis et la protubérance, offre un confluent béant.

Le flocculus est peu atteint.

La face inférieure du cervelet est dans son ensemble épargnée, on ne peut constater qu'une légère rétraction des amygdales découvrant les formations vermiennes : lames transversales d'Arnold, tubercule valvulaire, pyramide de Malacarne.

Macroscopiquemenl, le cervelel semble donc alteinl d'une alrophie assez modérée, même dans ses formalions vermiennes.

Divers prélèvements sont pratiqués en vue de l'examen histologique, myélinique et cellulaire.

* * *

Cervelel. — Au niveau du vermis, sur les préparations au Nissl, les lamelles prennent un aspect arborescent, résultant de l'*alrophie corlicale.* Suivant les régions, les lésions varient d'une lamelle à une autre, mais partout la *pâleur excessive de la couche des grains* reste le caractère dominant de l'atrophie.

Les grains, réduits numériquement de plus de la moitié, prennent le colorant basique d'une façon pâle, donnant une impression de médiocre qualité. Les zones, particulièrement atteintes, présentent de véritables déserts cellulaires. La gliose est inexistante et les cellules de Golgi bien conservées sont visibles avec netteté.

Les cellules de Purkinje sont égalemenl lrès louchées par la dégénérescence. Dans le vermis spécialement, elles deviennent fantomatiques, leurs limites s'estompent. Les débris cellulaires peuvent même disparaître complètement. Une légère fissuration entre les couches moléculaire et granuleuse marque la ligne innominée.

Dans les autres secteurs moins atrophiés, on observe divers degrés dans la dégénérescence des cellules de Purkinje. Dans les lobes quadrilatères antérieur et postérieur, elles prennent un aspect rétracté, pycnotique,

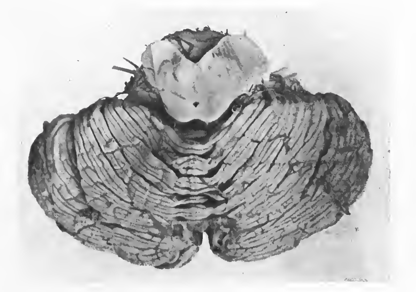


Fig. 1. — Face supérieure du cervelet ; atrophie lamellaire modérée portant sur le culmen et le déclive ;

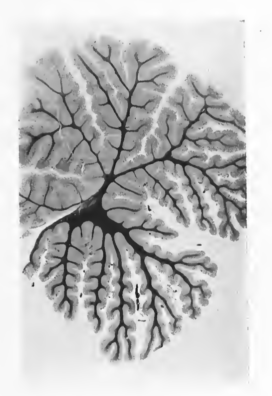


Fig. 2. — Coupe médio-sagitttale du vermis ; coloration myélinique au Loyez.

polycyclique avec des dendrites rétractés, un axone granuleux. *Dans les lobes moins lésés de la face inférieure, les élémenls de Purkinje monlrent une conservalion parfaile.*

Nulle part, trace de réaction gliale.

Dans la couche moléculaire, les cellules étoilées, grandes et petites, sont diminuées en nombre. Il existe une légère, mais nette réaction de la glie avoisinante.

Les imprégnations au Bielschowsky montrent avec une électivité parfaite l'*alleinte générale des fibres en corbeilles.* C'est un aspect classique de

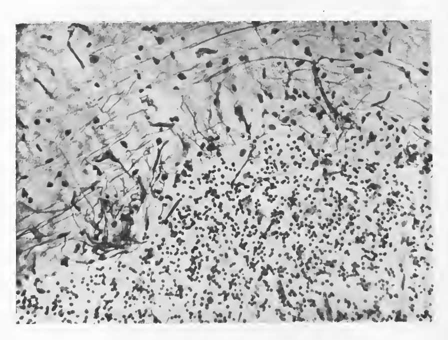


Fig. 3. — Coupe du cortex cérébelleux (imprégnation au Bielschowsky).

corbeilles vides avec disparition du contenu, tuméfaction et fragmentation des fibres. Mais les débris fibrillaires rendent parfois difficile l'identification de la corbeille elle-même.

Il est fréquent de voir sur les cylindraxes des cellules de Purkinje des renflements fusiformes. *Les fibres grimpanles*, qui accompagnent leur trajet, *offrenl une dégénérescence parallèle el souvenl disparaissenl.*

Les fibres transversales elles-mêmes sont diminuées pour une grande part.

L'album central du cervelet apparaît indemne et les *fibres myéliniques bien conservées.*

Les noyaux denlelés sont normalement myélinisés (fig. 4), le feutrage intra- et extraciliaire est conservé dans son intégrité. En quelques

Fig. 4. — Noyaux dentelés ; coloration myélinique de Loyez.

Fig. 5. — Lésions cellulaires des noyaux dentelés (coloration de Nissl).

points cependant la densité myélinique est inégale. Par contre, les *éléments neuroganglionnaires montrent une dégénérescence intense aussi bien dans la région macro- que microgyrique* (fig. 5). Les lésions cellulaires sont du type classique : tuméfaction et fonte kystique du protoplasme, surcharge de granulations basophiles. Parfois même, un décollement péricellulaire entoure d'un halo clair l'élément dégénéré.

Les noyaux du Pont ainsi que les *pédoncules cérébelleux* sont indemnes.

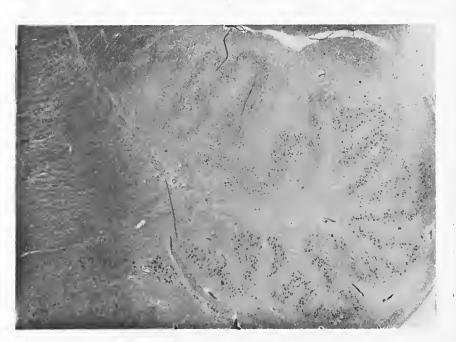


Fig. 6. — Lésions cellulaires du complexe olivaire ; coloration de Nissl.

Olives bulbaires. — Si la plupart des formations nucléaires du bulbe sont indemnes, au niveau du complexe olivaire, les dégénérescences sont certaines et bien systématisées (fig. 6 et 7).

L'olive principale est touchée dès son apparition caudale, mais seule la portion dorso-médiane est frappée. La dégénérescence cellulaire atteint son maximum au niveau du pôle frontal. A tous les niveaux, elle porte exclusivement sur la portion la plus interne de la lame dorsale ; *la partie saillante et la lame ventrale de l'olive restent sensiblement indemnes.*

La raréfaction cellulaire, maxima dans les premiers replis de la lame dorsale olivaire, va décroissant ensuite jusqu'à l'intégrité complète aux approches de la lame ventrale. Les lésions cellulaires sont de type banal : fontes bulleuses, kystiques, rétractions atrophiques, refoulement polaire de la substance chromatique. Les dégénérescences neuroganglionnaires, même en cas de destruction cellulaire complète, ne s'accompagnent d'au-

cune réaction névroglique, ce qui rend difficile l'identification exacte des replis de la lame dorsale.

La parolive dorsale est la formation la plus touchée. Dans toute son extension, elle montre une absence totale d'éléments neuroganglionnaires sans réaction gliale.

La parolive interne, moins atteinte, présente, au niveau du composant ventral, une raréfaction cellulaire marquée, alors que le composant

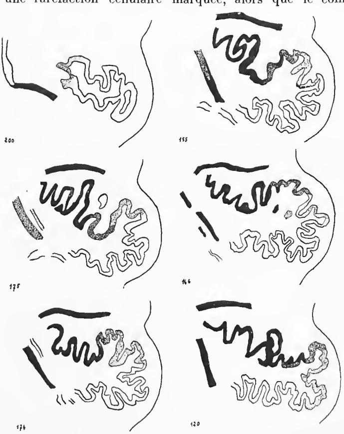


Fig. 7. — Schéma du complexe olivaire du bulbe montrant les dégénérescences cellulaires plus marquées sur la lame dorsale et les parolives. Dans les parties teintées en noir, disparition complète des cellules dans les parties pointillées il existe encore quelques cellules nerveuses ; les zones claires sont normales.

dorsal paraît moins lésé. Au fur et à mesure que l'on s'élève dans le complexe olivaire, les lésions tendent à régresser.

Le bulbe est indemne de toutes lésions myéliniques, à l'exception d'une légère pâleur des contingents rubro- et pallido-olivaires. Le feutrage intra- et extraciliaire, le faisceau latéral du bulbe sont normaux.

Au niveau de la *protubérance*, les formations myéliniques de la calotte et du pied ne montrent aucune atrophie. Les noyaux présentent quelques lésions diffuses, limitées, de type très général, mais sans disparition globale.

Le mésocéphale, la *corne d'Ammon* et *les autres formations cérébrales* montrent une intégrité complète.

La moelle, enfin, présente une raréfaction myélinique discrète au niveau des contingents spino-cérébelleux. Quelques fibres paramédianes du faisceau de Burdach sont plus nettement dégénérées. Ces altérations myéliniques atténuées ne s'accompagnent d'aucune lésion cellulaire.

* * *

Nous désirons mettre l'accent sur un certain nombre de points de cette observation anatomo-clinique.

Cliniquement, l'âge du malade, une grande partie des caractères séméiologiques permettraient d'identifier ce cas à l'atrophie cérébelleuse tardive du type Pierre Marie-Foix-Alajouanine. Mais l'intensité de l'incoordination cérébelleuse kinétique des membres, tant supérieurs qu'inférieurs, lui donne une physionomie clinique particulière, à telle enseigne que nous avions cru pouvoir porter le diagnostic d'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse. L'apparition de cette séméiologie inhabituelle n'est peut-être, somme toute, que l'extériorisation d'un stade évolutif tardif qui n'a pas encore eu le temps d'apparaître dans l'atrophie cérébelleuse du type Pierre-Marie-Foix-Alajouanine.

Cette séméiologie propre au cervelet cinétique — par opposition à celle du cervelet statique qui est essentiellement constituée par des troubles de la coordination de la station érigée et de la marche — trouve d'ailleurs sa contre-partie anatomique dans l'atteinte des cellules neuroganglionnaires des noyaux dentelés.

C'est précisément cette atteinte qui achève de conférer à ce cas anatomo-clinique tout son intérêt. Elle manque, en effet, dans l'atrophie cérébelleuse tardive à prédominance vermienne et Pierre Marie-Foix-Alajouanine le spécifient nettement dans leur mémoire. Elle est au contraire présente à un certain degré dans le type Kennard où elle s'associe aux lésions diffuses d'atrophie lamellaire. Notre observation vient donc se situer entre ces 2 types qui servaient de base jusqu'ici à la classification ébauchée par Brouwer et Biemond d'atrophie circonscrite (type P. Marie-Foix-Alajouanine) et d'atrophie corticale diffuse (type Kennard) et montre combien une synthèse est encore difficile à établir de façon sûre. Deux d'entre nous, avec M. Guillain, ont déjà souligné d'ailleurs combien complexe apparaît encore la classification des atrophies cérébelleuses.

Enfin, l'atteinte des olives bulbaires retiendra notre attention. Elle est la règle dans le type Pierre Marie-Foix-Alajouanine et, se basant justement sur la prédominance vermienne des lésions et les recherches de Stewart et Holmes, ces auteurs voient dans ces lésions olivaires le corollaire de l'atrophie vermienne. Ici, la dégénérescence du complexe olivaire se fait selon la systématisation classique : atteinte de la parolive dorsale et de la lame dorsale, contrastant avec l'intégrité de la lame ventrale. Mais pareille schématisation, que confirme encore ce cas, ne saurait être gardée dans toute sa rigueur puisqu'elle n'est pas complètement respectée dans

un des cas étudié par M. Guillain et deux d'entre nous. La lame ventrale est atteinte partiellement de façon segmentaire dans l'observation précitée de M. Guillain.

A rassembler les observations anatomo-cliniques minutieusement étudiées doit se consacrer notre tâche pour tenter d'élucider demain les lois qui président au déterminisme et à la répartition topographique des atrophies cérébelleuses ; c'est la raison pour laquelle nous avons pensé qu'il pouvait être utile de verser cette observation au dossier de ce groupe d'affections .

L'intervention d'un facteur de « toxicose » si nette dans les atrophies corticales diffuses du type Kennard ne saurait guère être ici retenue. Le sujet succomba à un néoplasme gastrique, mais le syndrome cérébelleux

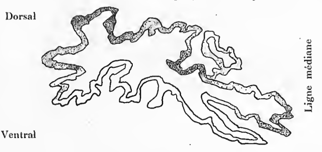


Fig. 8. — Schéma des lésions neuroganglionnaires des Noyaux dentelés. En noir, maximum des lésions cellulaires ; en pointillé persistance d'éléments cellulaires ; les zones claires sont normales.

semble bien avoir fait son apparition, au moins deux ans avant l'extériorisation clinique du moindre signe général ou local du cancer viscéral. Au point de vue étiologique, il ne semble pas que notre malade ait été un buveur chronique, il ne présentait par ailleurs aucun stigmate clinique ou biologique de syphilis, encore que la ponction lombaire n'ait pas été pratiquée.

Nous voudrions, pour terminer, ajouter quelques remarques :

La première a trait à la disparition des fibres grimpantes. Brouwer et Biemond, de Haene, pensent que ces fibres représentent les fibres olivo-cérébelleuses. Notre observation paraît en apporter une nouvelle confirmation.

La deuxième a trait à la projection de l'écorce cérébelleuse sur le noyau dentelé.

L'absence de dégénération myélinique au niveau du noyau dentelé ne permet pas d'établir ici pareille subordination. Nous représentons à titre documentaire un schéma des lésions cellulaires dentelées (fig. 8). Celles-ci prédominent nettement sur la lame dorsale et il est loisible d'y retrouver une correspondance vermienne.

La dernière, enfin, a trait à la séméiologie labyrinthique.

Le malade dont nous venons de rapporter l'observation est un de ceux qui nous servirent à démontrer, avec Rademaker, l'intégrité des réactions des extrémités d'origine labyrinthique chez les cérébelleux

purs de toute lésion vestibulaire. L'épreuve d'adaptation statique, telle que nous l'avons décrite avec Rademaker, se montrait normale chez lui et les épreuves labyrinthiques instrumentales montraient le fonctionnement normal des VIII[es] paires. Il était intéressant de vérifier l'intégrité des noyaux vestibulaires. Or, il en est anatomiquement véritablement ainsi.

BIBLIOGRAPHIE

Brouwer et Biemond. Les affections parenchymateuses du cervelet et leur signification du point de vue de l'anatomie et de la physiologie de cet organe. *Journal Belge de Neurologie et de Psychiatrie*, 1938, XXXVII, n° 9, p. 692-748.

Guillain (G.), Bertrand (I.) et Jacqueline Guillain. Etude anatomo-clinique d'un cas d'atrophie cérébelleuse corticale progressive. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 1939 17 février, p. 218-229.

— Sur un cas d'atrophie cérébelleuse et olivaire progressive non familiale. Etude anatomo-clinique. *Revue Neurologique*, 1939 LXXI, n° 5 p. 585-595.

Etude anatomique d'un cas de myoclonies vélo-pharyngo-laryngées,

par MM. Faure-Beaulieu et Raymond Garcin.

En décembre 1937 nous avons présenté à la Société (1) un homme jeune atteint d'un syndrome alterne protubérantiel avec participation bulbaire, en rapport avec une artérite syphilitique, chez qui nous avions vu apparaître des myoclonies vélo-pharyngo-laryngées unilatérales siégeant du côté de la lésion. L'intérêt de ce cas résidait principalement dans l'homolatéralité des myoclonies par rapport à la lésion focale du tronc cérébral et la discussion clinique nous avait conduit à incriminer dans la genèse des myoclonies une atteinte, dans la région bulbaire, des fibres olivo-dentelées tendues de l'olive droite au noyau dentelé gauche.

En effet, le sujet présentait un syndrome alterne caractérisé *du côté gauche* par une paralysie motrice et sensitive du trijumeau, une paralysie de la 6e paire, une hypoexcitabilité vestibulaire, une séquelle discrète de paralysie faciale et une hémiparalysie du voile du palais, alors qu'*à droite* on observait un syndrome pyramidal et sensitif respectant la face. Ces signes nous permettaient d'affirmer une lésion de la protubérance du côté gauche à son tiers moyen, au niveau du noyau moteur du trijumeau, lésion plongeant vers la région bulbaire jusqu'au niveau du noyau antérieur du vago-spinal où elle intéresse également les 6e, 7e paires gauches et les noyaux ou la racine vestibulaire du côté gauche.

L'apparition de myoclonies vélo-pharyngo-laryngées gauches pour une lésion focale frappant le tronc cérébral du côté gauche était particulièrement intéressante à relever. L'on admet, en effet, que le territoire des myoclonies est croisé par rapport aux lésions de l'olive bulbaire et direct par rapport au noyau dentelé lésé.

La lésion de l'olive bulbaire consécutive à la dégénérescence du faisceau central de la calotte, très vraisemblable dans ce cas, ne saurait siéger que du côté gauche et ne pouvait expliquer qu'un syndrome myoclonique droit et non la stricte unilatéralité gauche, des myoclonies vélo-pharyngo-laryngées. Etant donné l'absence de tout signe clinique d'atteinte des voies cérébelleuses du côté gauche, l'on ne saurait guère, disions-nous, incriminer une dégénérescence du noyau dentelé gauche consécutive à la lésion focale

(1) Faure-Beaulieu et Raymond Garcin. Myoclonies vélo-pharyngo-laryngées unilatérales du côté de la lésion dans un syndrome bulbo-protubérantiel par artérite syphilitique. *Revue Neurologique*, 1937, LXVIII, n° 6, pp. 867-871.

de ces voies dans la protubérance, et nous admettions que la lésion bulbo-protubérantielle gauche intervenait dans la réalisation du syndrome myoclonique gauche par l'atteinte des fibres olivo-dentelées tendues entre l'olive droite et le noyau dentelé gauche. Ainsi se trouverait respectée, écrivions-nous, la règle jusqu'ici vérifiée sur le terrain anatomique du siège croisé des myoclonies par rapport à la lésion olivaire et direct par rapport à la lésion du noyau dentelé.



Fig. 1 (coupe 90). — Coupe de la protubérance au niveau de l'émergence du Trijumeau.



Fig. 2 (coupe 70). — Coupe au niveau de la partie inférieure de la Protubérance.

Disons tout de suite que cette suggestion de l'atteinte directe focale des fibres olivo-dentelées dans la région bulbaire gauche n'a pas été vérifiée par l'étude anatomique que nous vous apportons aujourd'hui, et que le fait dominant de cet examen est l'existence d'une lésion manifeste du noyau dentelé gauche, que nous avions cru devoir rejeter à cause de l'absence de signes cérébelleux.

La suite de l'observation clinique depuis notre présentation (décembre 1937) ne montra aucun fait neurologique nouveau, mais en juin 1939 le

malade fit une tuberculose pleuro-pulmonaire sévère. Il mourut en septembre 1939 à la Salpêtrière, dans le service de l'un de nous.

L'examen anatomique montra le ramollissement protubérantiel gauche que la séméiologie permettait d'affirmer et, en outre, un ramollissement de la face supérieure du cervelet gauche plongeant dans l'album cérébelleux où il frappe le noyau dentelé gauche. Le processus malacique intéresse également, mais à un moindre degré, la face inférieure du cervelet. Des coupes sériées du tronc cérébral et du cervelet pratiquées au Laboratoire d'Anatomie Pathologique de la Clinique des Maladies du Système nerveux, dans le Service du Professeur G. Guillain, que nous tenons à remercier, nous permirent d'étudier la lésion pontique et la lésion cérébelleuse associée.



Fig. 3 (coupe 50). — Coupe au niveau de la partie supérieure du Bulbe.

Le ramollissement protubérantiel détruit la face latérale gauche du pied de la protubérance et respecte relativement la calotte, encore qu'à ce niveau il affleure le faisceau central de la calotte. La lésion protubérantielle a son maximum d'étendue au niveau de l'émergence du trijumeau.

A ce niveau (fig. 1), la lésion destructive du pied emporte également le pédoncule cérébelleux moyen et la racine du trijumeau. La calotte est moins lésée, mais la démyélinisation côtoie le faisceau central de la calotte, fait à rapprocher de la légère sclérose hypertrophique de l'olive bulbaire gauche que nous verrons dans les coupes sous-jacentes. Sur cette même coupe (coupe 90, fig. 1) on note le ramollissement de la face supérieure du cervelet gauche et l'atrophie du pédoncule cérébelleux supérieur correspondant.

Une coupe (n° 70, fig. 2), passant au niveau de la protubérance inférieure, montre en outre la pâleur du pédoncule cérébelleux moyen à ce niveau. Le corps restiforme présente également une pâleur notable.

Plus bas (coupe 50, fig. 3), au niveau du bulbe supérieur, on suit encore l'atteinte du cervelet et on peut noter, fait intéressant, un début de sclé-

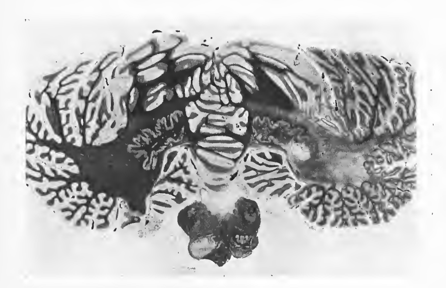


Fig. 4 (coupe 10). — Coupe passant au niveau de la partie moyenne des olives bulbaires.



Fig. 5 (coupe 1). — Coupe passant au niveau de la décussation pyramidale, montrant l'étendue du ramollissement cérébelleux.

rose hypertrophique de certaines anses de l'olive bulbaire gauche près de son pôle oral. La pâleur de la voie pyramidale gauche est nette comme sur la coupe précédente.

Au niveau de la partie moyenne de l'olive bulbaire (fig.4, coupe n° 10), le siège gauche des myoclonies vélo-pharyngo-laryngées trouve son expli-

cation dans les lésions nettes du noyau dentelé gauche et de l'olive bulbaire droite. Le ramollissement de la face supérieure du cervelet plonge ici dans l'album cérébelleux dont la démyélinisation est très nette. Il atteint une particulière intensité au niveau du noyau dentelé gauche dont le pôle externe est le siège d'un ramollissement celluleux. L'olive bulbaire droite présente des lésions typiques de sclérose hypertrophique.

Au niveau de la décussation pyramidale (fig. 5) la coupe nº 1 montre l'étendue du ramollissement cérébelleux. La moitié externe du noyau dentelé gauche est à peine reconnaissable dans l'aire de démyélinisation.

Cette observation montre tout d'abord que l'atteinte intrabulbaire des fibres olivo-dentelées tendues entre l'olive droite et le noyau dentelé gauche, que nous avions cru pouvoir incriminer, ne saurait être tenue pour responsable du siège gauche des myoclonies. Il n'existe donc pas encore jusqu'ici, comme Trelles l'avait déjà souligné, d'observation anatomo-clinique montrant qu'une lésion des fibres olivo-dentelées en dehors de leur point de départ et de leur point d'arrivée, puisse engendrer un syndrome myoclonique du voile. La lésion du noyau dentelé gauche explique le siège gauche des myoclonies et, en définitive, notre observation s'ajoute aux cas anatomo-cliniques qui ont permis d'établir que le siège des myoclonies est direct par rapport au noyau dentelé lésé et croisé par rapport à l'olive bulbaire atteinte.

A relever enfin, dans le même domaine, que l'apparition tardive de secousses myocloniques du côté droit, déjà mentionnées dans notre observation antérieure, trouve sans doute son substratum dans la sclérose hypertrophique débutante de l'olive gauche. La lésion de l'olive bulbaire gauche paraît secondaire ici à l'atteinte du faisceau central de la calotte gauche.

Digne de remarque est l'absence de séméiologie cérébelleuse du moins pendant les 3 années (de 1936 à 1939) où le malade fut tenu sous notre observation, carence qui contraste avec la lésion du noyau dentelé gauche et l'atrophie consécutive du pédoncule cérébelleux supérieur gauche en particulier (1). Certes, le noyau dentelé n'est pas détruit et on peut se demander si la proportion des éléments conservés des voies cérébelleuses n'est pas suffisante pour expliquer la bonne coordination du mouvement, en outre il est très vraisemblable que le sujet a présenté, lors de l'accident initial, un syndrome cérébelleux gauche qui s'est estompé par la suite, pareille compensation chez un sujet jeune n'étant pas absolument impossible. On peut penser en particulier que l'étude de la passivité, par exemple, eût montré un reliquat cérébelleux du côté gauche. Si nous faisons cette réserve c'est que nous n'avons pas retrouvé dans nos notes qu'elle ait été expressément recherchée en 1936 et en 1937.

(1) Il n'existait en particulier ni dysmétrie ni adiadococinésie. En relisant à nouveau les diverses observations concernant ce malade nous retrouvons toutefois dans l'une d'elles que le malade élargissait son polygone de sustentation dans la station et la marche.

L'ictus initial est d'ailleurs ici plus ancien que nous ne l'avons écrit, une erreur de date s'étant produite dans notre observation clinique. L'ictus initial s'est produit, en effet, non pas en décembre 1935 comme nous l'avions écrit, mais 20 mois auparavant, ainsi qu'il ressort des déclarations faites par le malade à son entrée dans le service de l'un de nous et retrouvées dans sa première fiche d'observation.

Cette rectification nous permet de revenir sur le temps de latence écoulé, dans ce cas, entre l'accident focal et l'apparition des myoclonies. C'est en octobre 1936 que nous vîmes chez ce malade, tenu en observation depuis 10 mois, les myoclonies, soigneusement recherchées dès le début, faire leur apparition. Il a donc fallu 30 mois pour qu'elles s'extériorisent à gauche, et bien plus encore à droite puisque de ce côté elles n'apparurent, avec certitude là encore, que dans les derniers mois de 1937. Tout s'est donc passé comme si un temps nécessaire à la production des dégénérescences avait été requis pour la réalisation du syndrome myoclonique gauche, puis droit. Cette notion, croyons-nous, méritait d'être mise en relief dans cette observation.

Un cas de syndrome syringomyélique lombo-sacré familial avec spina bifida, par MM. Th. Alajouanine et P. Mozziconacci.

Le malade dont nous rapportons l'observation présente la particularité assez exceptionnelle de réunir trois éléments rarement retrouvés chez le même sujet : un syndrome syringomyélique lombo-sacré, un spina bifida, et une étiologie manifestement familiale. Il est très voisin de l'observation publiée ici en 1935 par MM. Thévenard et Coste ; il rentre dans le cadre du mal perforant plantaire familial dont MM. Guillain et Thévenard ont rapporté un bel exemple en 1929 (1).

Il s'agit d'un malade de 33 ans, conducteur de trains, venu consulter en octobre 1940 pour des ulcérations trophiques du pied droit durant depuis deux ans. En septembre 1938, en effet, était apparu *un mal perforant du gros orteil droit* : ulcération creusante et indolore, légèrement suintante, siégeant à la face plantaire de l'articulation métatarso-phalangienne du gros orteil droit, se cicatrisant facilement par le repos au lit, mais reprenant à la première tentative de marche, et qui devint l'année suivante assez importante pour nécessiter une courte hospitalisation.

En janvier 1940 apparurent en outre pour la première fois *des phénomènes intestinaux* qui n'ont pas cessé depuis cette époque et tiennent une place de premier plan dans la symptomatologie fonctionnelle dont se plaint le malade. Il s'agit de crises de diarrhée paroxystiques, survenant parfois dans la journée, mais presque toujours nocturnes : le malade, qui n'avait présenté la veille aucun trouble intestinal, est réveillé dans la seconde moitié de la nuit par des douleurs abdominales violentes et une diarrhée fréquente parfois incessante, faite de selles liquides, rapidement afécales et à peu près uniquement aqueuses. La crise se prolonge quatre ou cinq heures, puis cède brusquement ; le lendemain les selles sont redevenues normales. Ces crises se répètent environ tous les trois

(1) M. Ludo van Bogaert, depuis notre communication, vient d'attirer à nouveau l'attention sur ces faits dans un important travail de *La Presse Médicale* 1940. XLVIII, nº 99, 17 décembre, pp. 1026-1030.

ou quatre jours et laissent le malade très fatigué. Elles paraissent survenir par périodes, et au cours de son hospitalisation le malade, qui était resté une dizaine de jours sans crise, a fait dans la quinzaine suivante six crises à deux ou trois jours d'intervalle. L'une d'elles a été suivie, dans la matinée du lendemain, par une crise de douleurs épigastriques avec vomissements, qui, d'ailleurs, ne s'est jamais reproduite dans la suite.

C'est aussi au début de 1940 que sont survenues des *crampes musculaires des membres inférieurs*, apparaissant quelquefois au repos, mais surtout au cours de la marche : brusquement se déclenche une contraction douloureuse de la cuisse ou du mollet d'un côté, avec durcissement musculaire, obligeant le malade à s'arrêter un instant et à s'asseoir. Certains jours, il ne peut faire plus de deux ou trois cents mètres sans souffrir et s'arrêter, si bien que, durant la guerre, au cours d'une hospitalisation, a été porté le diagnostic de claudication intermittente d'origine artérielle.

Enfin en septembre 1940 apparaissent *des troubles trophiques des orteils* prédominant à droite. C'est d'abord une *arthropathie du gros orteil*, qui devient subitement volumineux, rouge violacé, avec aspect noirâtre de l'ongle, le tout sans aucune douleur ; la tuméfaction inflammatoire se refroidit lentement, et c'est seulement au bout d'un mois qu'elle rétrocède, laissant une augmentation de volume légère de l'articulation interphalangienne. A peine est-elle en régression que se développe une *ulcération du deuxième orteil* : l'orteil devient gros, rouge violacé, une phlyctène apparaît à sa face dorsale, se rompt et laisse une ulcération torpide et indolore. Vers la même date enfin se produit une *chute de l'ongle du gros orteil gauche.*

A l'examen (27 octobre 1940) existent en effet des *troubles trophiques importants des deux pieds* prédominant *à droite.*

1° Le mal perforant plantaire de l'articulation métatarso-phalangienne du gros orteil droit se présente comme une ulcération peu profonde, comblée de tissu corné, indolore, de la taille d'une pièce de cinquante centimes.

2° Il existe une arthropathie interphalangienne du gros orteil droit, formant une tuméfaction dure, de consistance osseuse, indolente, sans œdème ni infiltration, immobilisant la deuxième phalange en flexion légère sur la première.

3° L'ongle du gros orteil droit est très altéré, profondément strié transversalement, de coloration noirâtre, comme s'il existait un hématome sous-jacent.

4° Le deuxième orteil est en pleine poussée inflammatoire ; il est très augmenté de volume, avec un aspect boudiné, sans reliefs articulaires, il a une coloration rouge violacée, pseudo-phlegmoneuse, il est sensiblement plus chaud que les orteils voisins, mais reste absolument indolore et insensible au palper.

3° Le dos du deuxième orteil, à l'union de la deuxième et de la troisième phalange, présente une ulcération trophique, d'un centimètre de diamètre environ, arrondie, peu profonde, de coloration rosée, avec un fond suintant et des bords cornés.

6° L'ongle est très bombé, rayé de stries très profondes ; les ongles des autres orteils sont du reste également très altérés, surtout dans leur partie distale.

7° Enfin, existe une tuméfaction globale du dos du pied droit, sans rougeur des téguments, mais avec une augmentation de la chaleur locale.

8° Sur toute l'étendue du pied droit et sur le tiers inférieur de la jambe droite existe une pigmentation brunâtre, café au lait, surtout nette à la base des orteils. De plus, la peau est fine, sèche, squameuse, avec une desquamation furfuracée lui donnant un aspect pityriasique et soulignant les sillons cutanés qui sont très apparents.

Le pied gauche est dans l'ensemble beaucoup moins atteint.

1° Il existe juste une tuméfaction légère de la 2e phalange du gros orteil qui est rouge violacée, mais sans chaleur locale.

2° L'extrémité du 2e orteil est également un peu violacée.

3° Enfin les ongles, surtout celui du gros orteil, sont fortement striés.

Au niveau *des genoux* enfin on note l'existence d'ulcérations superficielles en voie de cicatrisation, surtout étendues à droite, qui seraient apparues il y a une huitaine de jours à la suite d'un travail prolongé en position agenouillée ; le malade se serait aperçu en rentrant qu'il avait des deux côtés, un peu au-dessous de la rotule, de grosses phlyctènes qui se sont ouvertes dans la suite, laissant des ulcérations indolentes.

Ces troubles trophiques des membres inférieurs s'accompagnent *de modifications circulatoires locales* : augmentation de la chaleur des téguments, dilatations veineuses visibles sous la peau sur le dos du pied droit et sur le tiers inférieur de la jambe droite ; la mesure de la température locale montre une différence de plus de 5 degrés entre le dos du pied droit et le dos du pied gauche (33°8 à droite, 28°4 à gauche). Enfin, l'indice oscillométrique est de 6 à droite pour 2 1/2 à gauche (v. fig.).

L'examen neurologique met en évidence un minimum de *troubles moteurs* des membres inférieurs, réduits à une légère diminution de force musculaire pour la flexion dorsale du pied, et à une petite hypotonie droite (avec flexion dorsale du pied un peu plus marquée qu'à gauche, ballottement musculaire un peu plus ample, réflexes de posture un peu diminués dans leur rapidité d'apparition et leur durée).

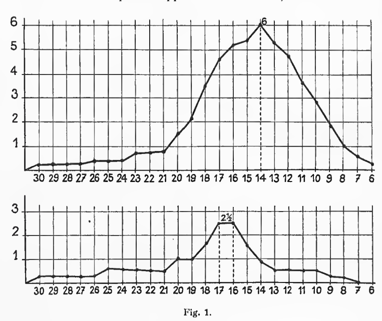


Fig. 1.

Les réflexes rotuliens sont exagérés à droite par rapport au côté gauche.

Les achilléens sont faibles surtout à droite (où il s'épuise très vite).

Le cutané plantaire est en flexion des deux côtés.

Le réflexe pilo-moteur descend plus bas à droite qu'à gauche ; le réflexe droit donne une réaction insulaire et s'accompagne de diffusion gauche.

Il n'existe aucun trouble moteur ni réflexe au niveau des membres supérieurs.

Par contre, l'étude de la sensibilité montre l'existence d'une *dissociation thermo-analgésique* manifeste de tout le territoire lombo-sacré. Alors que la sensibilité tactile est normale, la sensibilité à la piqûre et la sensibilité au chaud et au froid sont totalement abolies pour la face dorsale et la face plantaire des deux pieds et pour les faces antérieure et postérieure des deux jambes, l'anesthésie est moindre au niveau des cuisses, et décroît progressivement à mesure qu'on remonte vers la racine des membres pour disparaître tout à fait dans la sphère dorsale, avec une petite zone de transition dans la bande radiculaire de D12.

La sensibilité profonde n'est que très légèrement touchée : quelques erreurs dans la notion de position des orteils ; petite diminution de la perception du diapason dans la partie basse du pied pour les vibrations très légères.

La sensibilité superficielle et profonde des deux membres supérieurs est entièrement conservée.

Aucun trouble dans le domaine des nerfs craniens. Un examen oculaire, pratiqué par le Dr Morax est négatif.

Le liquide céphalo-rachidien est cytologiquement et biologiquement normal.

Le B.-W. est négatif.

L'examen radiologique des membres inférieurs montre une arthropathie du gros orteil droit ; l'interligne interphalangien a disparu ; il est remplacé par un large trait sombre répondant à l'ankylose osseuse des deux phalanges ; de plus, la base de la 2e phalange est élargie transversalement, et il existe une légère ostéoporose.

La radiographie du rachis montre un spina bifida de la première pièce sacrée, et une ébauche de spina bifida de la 5e lombaire.

Enfin, le lipiodol ne marque aucun arrêt le long du canal dural. Tout au plus peut-on noter qu'il ne se collecte pas nettement à la partie inférieure de celui-ci, mais reste divisé en plusieurs petites masses séparées.

L'étude des antécédents familiaux révèle l'existence dans la famille du malade de trois cas analogues, dont deux au moins paraissent certains.

Le père du malade aurait eu des plaies des deux pieds, aurait même été hospitalisé un mois pour ces lésions, et aurait souffert dans les dernières années de sa vie de troubles moteurs des membres inférieurs. Mais il est impossible de préciser la nature exacte des troubles précédents, et en particulier le malade ignore à quel âge ils étaient apparus et s'ils s'accompagnaient ou non de crises de diarrhée.

La mère est encore vivante et bien portante.

Un oncle (frère du père) serait mort à 86 ans sans troubles analogues.

Par contre, le malade a 4 frères et sœurs dont deux (un frère et une sœur) présentent des troubles paraissant très voisins de ceux que nous rapportons.

Le frère est âgé de 38 ans. Il est malade depuis deux ans, et a souffert tout d'abord de douleurs des membres inférieurs ; 5 ou 6 mois plus tard sont apparues des ulcérations des orteils qui auraient pris une allure extensive et auraient gagné tout le dos du pied. En septembre 1939, un an après le début des troubles, sont survenus des crises de diarrhée à début brusque, avec hypersécrétion abondante et terminaison brusque. Le malade a été examiné à Toulouse par le Pr Riser, qui lui a confié un certificat rédigé en ces termes : « Il semble bien que nous soyons en présence d'un cas rare de syringomyélie familiale, avec albuminose du liquide, dissociation thermoalgésique de la sensibilité, troubles de la sensibilité profonde, ébauche de syndrome pyramidal, forte participation du système nerveux végétatif, crises de diarrhée, troubles trophiques. »

La sœur est âgée de 40 ans et elle est malade depuis l'âge de 32 ans. Son affection a débuté par des ulcérations des membres inférieurs qui ont pris un caractère extensif et ont nécessité une intervention locale — vraisemblablement un curettage osseux — et une sympathectomie périfémorale faite à Toulouse en 1937. Elle souffre également d'une diarrhée très violente, qui serait surtout postprandiale, sous forme de crises avec douleurs vives et hypersécrétion.

Ajoutons que le malade, après six semaines de repos au lit, a quitté le service très amélioré, son ulcération à peu près complètement cicatrisée. Les phénomènes vaso-moteurs locaux avaient tout à fait disparu. L'indice oscillométrique était devenu égal des deux côtés.

Si l'on résume les caractères principaux de cette observation, on voit qu'elle est très voisine du cas rapporté en 1929 par MM. Guillain et Thévenard (où cependant n'existait pas de spina bifida) et qu'elle est exactement comparable à celui qu'ont observé en 1935 MM. Thévenard et Coste. On y retrouve en effet les deux symptômes cliniques essentiels qui sont communs à ces deux cas : les troubles trophiques des membres inférieurs et les troubles sensitifs à type de dissociation thermoalgésique prédominant aux deux pieds. Chez chacun des trois malades les maux perforants plantaires avaient été les premiers en date et avaient évolué par périodes suc-

cessives d'accroissement et de cicatrisation ; en second lieu étaient apparues les ostéo-arthropathies prédominant sur l'avant-pied, symétriques mais avec grosse prédominance unilatérale. La dissociation syringomyélique de la sensibilité était également nette chez les trois malades : la sensibilité superficielle tactile était conservée, il n'y avait pas d'altération de la sensibilité profonde, alors qu'on constatait une diminution de la sensibilité à la piqûre et une thermo-anesthésie ayant son maximum à la plante du pied et au niveau de l'avant-pied. Dans les trois cas enfin se retrouvent les mêmes caractères négatifs : absence de modification de la force musculaire, conservation des réflexes, absence de douleurs spontanées, absence de troubles sphinctériens, liquide céphalo-rachidien normal.

L'existence du spina bifida rapproche encore plus notre cas de celui de MM. Thévenard et Coste ; il s'agissait dans leur observation d'un spina de la première pièce sacrée : la radiographie de notre malade montre la même malformation, et décèle en outre une petite fissure de l'arc postérieur de la 5e lombaire.

Par contre, notre malade présente deux symptômes fonctionnels particuliers dont nous n'avons pas retrouvé l'équivalent dans les deux observations précédentes : les crampes musculaires et les réactions intestinales. Il n'est pas sans intérêt de souligner que ces deux phénomènes se retrouvent dans les syndromes présentés par le frère et la sœur du malade. Le fait est difficile à affirmer formellement en ce qui concerne les crampes musculaires, encore que les douleurs des membres inférieurs aient été le premier symptôme dont se soit plaint le frère ; c'est, par contre, extrêmement net en ce qui concerne les crises de diarrhée, dont sont atteints le frère comme la sœur, et qu'avait notées le Pr Riser dans le résumé d'observation qu'il avait confié à notre sujet.

C'est la réunion de ces trois caractères essentiels :

syndrome syringomyélique lombo-sacré ;
coexistence de spina bifida,
étiologie familiale,

et des deux symptômes associés précédents :

crampes musculaires,
crises intestinales,

qui donne à notre observation sa physionomie particulière.

Sans doute existe-t-il un nombre notable de syringomyélies familiales — encore que devant certains de ces faits il semble qu'on se trouve devant un syndrome voisin de la syringomyélie plutôt que devant une syringomyélie authentique — les cas de Schelesinger (6 eas) sont particulièrement probants ; citons aussi ceux de Schultze, de Leyden et Goldscheider, de Redlich (2 frères), de Clarke et Groves (frère et sœur), de Verhoogen et Van der Velden, de Sindelar, de Price, de Margulis, de Kukowski, de Guillain et Thévenard, de Barré et Reys. Les deux revues générales de Finzi et Bremer sont particulièrement importantes : celle de Bremer comporte une dizaine d'observations. Bremer cite également un cas de syrin-

gomyélie héréditaire ; Ferranini, Préobrajensky, Nalbaudoff, Karplus, Goldblatt en ont aussi rapporté des exemples.

Mais la localisation lombo-sacrée est particulièrement rare en pareil cas. Un syndrome syringomyélique lombo-sacré est déjà exceptionnel en lui-même, — le hasard a fait pourtant que nous en rencontrions quatre eas presque coup sur coup à l'hospice de Bicêtre, — mais il est tout à fait exceptionnel dc lui voir un caractère familial. Il n'existe, à notre connaissance, que douze observations précises : celles de Bruns (1903), de Œhlecker (1909), de Clarke et Groves (1909), de Price (1913), de Schultze (1917), de Goebell et Runge (1917), de Weitz (1924), de Guillain et Thévenard (1929), de Wagner (1932), de Thévenard et Coste (1935), de Beiglbock (1938), de van Bogaert (1940).

Aucune de ces observations n'a pu être suivie d'un eontrôle anatomique. Aussi reste-t-il à peu près impossible d'affirmer formellement qu'il s'agissait bien de syringomyélies authentiques.

C'est pourquoi la constatation d'un spina bifida associé est d'une importance nosologique considérable. Elle permet en effet, de rapprocher les cas cliniques précédents des lésions médullaires anatomiquement constatées au eours des spina bifida (Dufour, Klippel et Feil, Cantaloube et Picheral, Turnbull). Lcveuf et Ivan Bertrand ont insisté sur les lésions médullaires parfois très étendues qui peuvent accompagner le spina bifida et sur les cavités syringomyéliques qu'on peut rencontrer alors soit dans le tissu médullaire, soit dans une gliomatose axiale.

Camauer et Campliglia, ainsi que Chavany et Thiébaut ont publié des observations comportant cette importante association d'une syringomyélie lombo-sacrée et d'une malformation basse du canal vertébral : mais notre observation nous a paru être la seule avec celle de Thévcnard et Coste où le syndrome précédent revête un outre un caractère familial manifeste.

Séance du 5 décembre 1940.

Présidence de M. A. Tournay.

SOMMAIRE

Allocution à propos de la mort des Prs Wagner Jauregg et Spiller,
par M. Auguste Tournay, président.

Mes chers collègues,

Si vous comprenez que votre président s'en tienne à la plus stricte mesure pour la manifestation des pensées qu'il exprimerait au nom de la Société de Neurologie, vous ne comprendriez pas qu'il manquât à ce devoir qu'imposent les deuils.

Or, la neurologie mondiale vient d'apprendre en ces dernières semaines la mort de deux de ses représentants éminents que notre Société s'hono-

rait grandement de compter parmi ses membres correspondants étrangers : Wagner Jauregg et William Gibson Spiller.

Sans doute, il est à toutes les grandes idées des précurseurs inspirés et à tous les réalisateurs systématiques des devanciers d'un jour. Mais les remarques les plus exactes des historiens n'ènlèveront rien à la reconnaissance que l'humanité toute entière doit garder à celui qui a démontré la valeur de la malariathérapie, et à celui qui, par l'habileté chirurgicale de Frazier, a réalisé le 12 octobre 1901 la neurotomie rétrogassérienne et qui, en mai 1912, a pu avec E. Martin comme chirurgien, annoncer le succès de la première cordotomie.

En notre nom à tous, j'exprime nos respectueuses et chaleureuses condoléances aux compatriotes et à la famille spirituelle de ces deux hommes qui ont si puissamment contribué à repousser l'offensante légende sur l'inutilité du savoir neurologique.

Note sur les réactions ventriculaires précoces et semi-tardives dans les traumatismes cranio-cérébraux. Etude encéphalographique, par MM. Raymond Garcin et Jean Guillaume.

Dans cette note nous voudrions retenir l'attention sur la dilatation ventriculaire symétrique et précoce qui suit certains traumatismes cranio-cérébraux, cela en l'absence de tout blocage postérieur. Ces faits ouvrent certains aperçus sur un fragment du mécanisme des accidents immédiats ou précoces des traumatismes craniens. Nos constatations d'ailleurs furent fortuites. Désireux de ne pas méconnaître un hématome en voie de constitution chez des traumatisés sortis du coma, mais dont l'amélioration devenait traînante ou chez qui l'éclosion de torpeur jetait quelque alarme, nous fûmes amenés à pratiquer chez certains d'entre eux une encéphalographie gazeuse par voie lombaire. Chez d'autres, en voie d'amélioration progressive, l'encéphalographie fut pratiquée afin de leur donner un *quitus* neurologique avant qu'ils ne quittent notre formation vers un centre de l'intérieur. Nous ne reviendrons pas sur l'intérêt de la méthode de l'encéphalographie gazeuse par voie lombaire sur laquelle Th. de Martel et l'un de nous ont déjà retenu l'attention, ni sur sa valeur dans la détection de certains hématomes, comme Th. de Martel l'avait déjà souligné (1) et comme nous-même y avons insisté dans un mémoire récent (2). Nous voudrions seulement, en passant, rappeler son innocuité si l'on s'en tient strictement aux règles déjà formulées par Th. de Martel et l'un de nous, à savoir que tout signe d'hypertension de la fosse postérieure, tout signe clinique patent d'hypertension intracranienne, l'œdème papillaire en particulier, la contre-indiquent formellement.

(1) Th. de Martel, 42e Congrès français de Chirurgie. Paris 1933. Discussions.
(2) Raymond Garcin et Jean Guillaume. Note sur le traitement des traumatismes craniens observés dans une formation neurochirurgicale de l'avant. *Mémoires de l'Académie de Chirurgie*, 1940, t. 66, nos 17 et 18, 22 mai, p. 557-566.

Appliquée dans ces conditions strictement délimitées, l'encéphalographie gazeuse par voie lombaire nous a révélé la fréquence d'une dilatation ventriculaire symétrique dans les suites précoces ou semi-tardives d'un certain nombre de traumatismes craniens.

Cette constatation n'a d'ailleurs rien qui puisse nous surprendre. Nous savions, par les bons effets qui suivent la rachicentèse dans certains cas, l'existence d'une hypertension avec augmentation du liquide céphalo-rachidien (1) ; nous savions également par la ventriculographie ou la ponction ventriculaire qu'une hydrocéphalie, bloquée ou non, s'observait parfois dans les formes sévères des traumatismes craniens, mais en apportant la preuve anatomique directe sur le vivant d'une distension ventriculaire symétrique dans certains états de gravité moyenne ou légère — et cela en l'absence de blocage postérieur, comme l'atteste le succès même de l'injection ventriculaire par voie lombaire — nous apportons, croyons-nous, un document intéressant en ce qu'il ouvre certains aperçus sur le mécanisme d'une partie des accidents qui peuvent, à eux seuls, conditionner mécaniquement la gravité ou la pérennité de l'état commotionnel et du coma posttraumatique. Nos constatations méritent d'être rapprochées de certains faits expérimentaux de Wertheimer (2), comme nous le verrons plus loin.

Nous rapportons, ci-dessous, en un tableau schématique les constatations que nous avons pu faire. Elles ont l'intérêt d'être échelonnées dans le temps, puisque les caprices du hasard nous ont permis d'objectiver la distension ventriculaire du 3e jour au 2e mois qui suit le traumatisme. Nous rapportons ensuite un court résumé de nos observations, en regrettant que les circonstances ne nous aient pas permis de conserver les clichés des encéphalogrammes qui auraient permis d'illustrer ce travail et de montrer l'ordre de grandeur des distensions ventriculaires par nous observées .

Nom	Date de l'encéphalog. par rapport au trauma.	Importance comparée de la dilatation ventriculaire.
—	—	—
1. Bl.	3 jours après	+++
2. Ju......................	4 jours après	+
3 Moi.	6 jours après	+
4. Luc.	7 jours après	+++
5. Pesch......................	14 jours après	++
6 Ch.	1 mois après	+
7. Th......................	1 mois après	++
8. Osw......................	2 mois après	++

Observation 1. — Bl..., soldat. Chute de 4 m. de hauteur le 22 avril 1940. Coma. Plaie de l'arcade sourcilière droite. Arrive à notre formation le 23 avril à une heure du matin. Malade sorti du coma, conscient, lucide. Aucun signe neurologique. Pas de signes ménin-

(1) Nous ne saurions sous-estimer la réalité de l'hypotension céphalo-rachidienne telle que Leriche l'a mise en lumière mais il ne nous a pas été donné de l'objectiver dans la série de cas par nous observée.

(2) Lenormant, Wertheimer et Patel. Traitement immédiat des fractures de la base du crâne. Rapport au 42e Congrès français de Chirurgie, Paris, 1933.

gés. Pouls régulier à 80. Revu à 9 heures : céphalées, vomissements, raideur méningée. Pouls à 48. Pas d'autres signes neurologiques. Radiographies du crâne négatives. Dans la soirée pouls à 60. Le lendemain matin, 24 avril, vomissements, torpeur. Le 25, nous pratiquons une encéphalographie après un examen oculaire qui montre un fond d'œil normal, une tension artérielle rétinienne à 60 (1). Les ventricules en place, non déformés, présentent une *dilatation ventriculaire symétrique notable.* Le liquide céphalo-rachidien soustrait en même temps que l'injection d'air contenait 0 gr. 30 d'albumine, 8 lymphocytes et 20 hématies par millimètre cube. Le lendemain 26 avril, la céphalée a disparu, les troubles s'améliorent et le malade est évacué sur l'HOE 2, le 3 mai.

Observation II. — Jur..., sergent, traumatisme crânien le 11 mars à 9 h. 45. Coma. Epistaxis. Arrive à notre formation le 12 mars à 2 heures. Coma dissipé mais obnubilation et confusion très marquées. Pouls à 100, température à 38°. Abolition des réflexes tendineux. Pupilles égales. Radiographies du crâne négatives. Malade tenu en surveillance. L'état s'est amélioré, mais la torpeur persistant encore 2 jours après son arrivée et un syndrome pyramidal gauche apparaissant, nous pratiquons, le 15 mars, une encéphalographie (liquide céphalo-rachidien très tendu et rosé). Bonne *injection des ventricules, non déformés mais légèrement dilatés.* L'amélioration se dessine et va progresser les jours suivants. Le 22 mars persistent un ralentissement de l'idéation et quelque agitation nocturne. Comportement normal. Pas de céphalées, persistance de l'abolition des réflexes tendineux et d'une note pyramidale gauche (signe de Babinski, abolition du cutané-abdominal gauche). Le malade est évacué le 10 avril en très bon état.

Observation III. — Moi..., maréchal des logis, arrive à notre formation le 16 janvier 1940, avec le diagnostic de commotion cérébrale sans autre précision. Par la suite nous apprenons qu'il a fait une chute sur la région occipitale le 11 janvier. A l'arrivée, sujet lucide, présentant des céphalées, des vertiges avec raideur méningée. Pas de signes neurologiques de localisation. Ecchymose mastoïdienne droite. Radiographies du crâne : disjonction de la suture lambdoïde droite. Examen oculaire normal. Une ponction lombaire est pratiquée le 17 janvier 1940 (liquide clair sous forte tension) que nous faisons suivre d'une injection d'air. *Cavités ventriculaires en place, non déformées mais légèrement dilatées.* Amélioration rapide, mais le 27 janvier la tension artérielle rétinienne reste toujours élevée à 60. Le blessé est évacué le 4 février 1940 sur l'intérieur en très bon état. Revu le 7 mai, à noter l'apparition d'une anosmie le 14 février et du signe de la secousse électrique dans les membres par flexion de la tête (signe de Lhermitte). Sensation d'un goût permanent dans la bouche (ni bon, ni mauvais). Renvoyé sur l'intérieur pour suite d'observation.

Observation IV. — Luc..., soldat. Traumatisme temporal droit avec petit état commotionnel le 13 mars. Intervalle lucide de 4 jours sans aucun signe neurologique ni radiologique. Le 5e jour, propos déraisonnables ; le 6e jour, somnolence accentuée avec périodes d'excitation, désorientation, idées fixes, dit la fiche d'évacuation. Arrive à notre formation le 20 mars avec un certain degré d'obnubilation se plaignant de céphalées. Légère atteinte pyramidale droite, légère mydriase gauche, pouls 70. Suspectant un hématome ou une méningite séreuse gauche, nous pratiquons dès son arrivée, le 20 mars, une encéphalograpbie. Liquide clair très tendu. *Système ventriculaire non déplacé mais cavités nettement dilatées.* Les céphalées s'atténuent rapidement, l'activité intellectuelle s'améliore très vite, les signes neurologiques s'estompent et le malade est évacué sur l'HOE 2, le 28 mars, en très bon état.

Observation V. — Pesch., soldat. Traumatisme avec plaie contuse de la région pariéto-occipitale droite, otorrhagie droite, luxation de la hanche, déjà réduite sous anesthésie, lorsqu'il nous arrice le 1er mars 1940 dans un état d'excitation psychomotrice très marquée (gesticulation incessante, jurons, crachements sur l'entourage).

(1) Nous tenons à dire notre gratitude à notre Collègue et ami le Dr Marc-Adrien Dollfus, ophtalmologiste des Hôpitaux de Paris, ophtalmologiste de notre formation qui a pratiqué les examens oculaires de tous les blessés et traumatisés soignés par nous.

Le lendemain 2 mars, celle-ci persiste, mais entrecoupée de périodes de somnolence. Pas de signes de compression cérébrale ni de signes neurologiques en foyer. Le 3 mars, une ponction lombaire donne issue à un liquide franchement hémorragique.

Les jours suivants, on note une amélioration, l'agitation est moindre, les nuits relativement paisibles, mais le malade reste confus et ne contrôle pas ses sphincters. Le 12 mars, la ponction lombaire donne issue à un liquide ambré. L'état restant stationnaire nous pratiquons, le 14 mars, une encéphalographie. Liquide ambré de tension très élevée en partie du fait de l'agitation du malade. Injection d'air naturellement mauvaise, mais on devine les *cavités ventriculaires dilatées en place, et non déformées.* Dès le lendemain, la confusion diminue, le malade contrôle ses sphincters. Le 20 mars, parole et comportement normaux, il peut même écrire une lettre. Le 23 mars, le sujet en très bon état peut être évacué par train sur l'HOE 2.

Observation VI. — Char..., maréchal des logis. Traumatisme cranien (chute d'un volet sur la région zygomatique gauche), le 16 décembre 1939. Etat commotionnel léger sans perte de conscience puisqu'une heure après remonte en selle pour changer de cantonnement. Une fois arrivé, céphalées qui vont durer jusqu'au 20 décembre 1939, date où il arrive à notre formation. A l'arrivée, sujet conscient, lucide, se plaignant de céphalées, de vertiges. Mydriase légère de l'œil gauche et hypoesthésie cornéenne gauche. Examen neurologique négatif. Pouls régulier à 120. Fonds d'œil normal. Radios du crâne négatives. Le sujet est tenu en observation. Le 24 décembre, vertige labyrinthique ; le 25, parésie faciale centrale gauche qui va durer jusqu'au 30. A cette date, céphalées, vertige, sifflements dans l'oreille gauche avec hyperexcitabilité labyrinthique du même côté. Les céphalées persistant, nous pratiquons, le 17 janvier, une encéphalographie qui montre des *images ventriculaires en place mais légèrement dilatées.* Amélioration rapide des céphalées après l'encéphalographie et le malade peut être évacué peu après sur l'HOE 2

Observation VII. — Th..., caporal. Enfoui par l'explosion d'un obus le 4 janvier. Traumatisé dans la région temporale gauche. Pas de perte de connaissance, mais reste « étourdi » pendant une demi-heure. Ne peut quitter le petit poste que 3 jours après, du fait du bombardement. Evacué alors sur le G. A. C. A. puis sur le service d'otologie de notre ambulance avec le diagnostic de douleurs péri-auriculaires, le 13 janvier. Arrive au service de neurochirurgie le 15 janvier. Douleurs fronto-temporales gauches. Rares vomissements. Le 27 janvier, un examen oculaire systématique montre une encoche hémianopsique latérale homonyme droite, tension artérielle rétinienne de 45. Une encéphalographie est pratiquée le 5 février qui montre une *dilatation des cavités ventriculaires.* Le liquide céphalo-rachidien contenait 0 gr. 45 d'albumine, 5 lymphocytes par millimètre cube. Le blessé est évacué en parfait état, n'ayant plus de céphalées le 17 février.

Observation VIII. — Os..., maréchal des logis. Traumatisme de la région pariétale gauche. Chute, le 20 février, d'une caisse d'obus de 45 kg. sur la tête. Pas de perte de connaissance, mais céphalées violentes puis diplopie. Quelques vomissements. Le blessé va d'ambulance en ambulance où il est considéré comme atteint d'un syndrome subjectif banal des commotionnés du crâne dont il présente les signes. Part en convalescence puis retourne à son unité qui l'évacue sur notre formation le 22 avril, soit 2 mois après l'accident. Examen neurologique et oculaire négatifs. Une encéphalographie est pratiquée qui montre une *nette dilatation des ventricules.* Malade évacué le 10 mai sur l'HOE 2.

Telles sont brièvement résumées les observations où il nous fut donné de constater une dilatation ventriculaire symétrique dans les suites précoces ou semi-tardives des traumatismes craniens. Elles méritent d'être rapprochées de certaines observations expérimentales de Wertheimer, que nous rappellerons brièvement, qui montrent d'ailleurs ces dilatations en cas de blocage postérieur ou d'insuffisance des voies d'écoulement du

liquide. Ces voies paraissent libres dans nos cas, ainsi que l'atteste la bonne injection ventriculaire par voie lombaire, et l'hypersécrétion plexuelle paraît plus vraisemblablement en cause dans le déterminisme des faits par nous observés.

Injectant sous la dure-mère ou dans les ventricules de petites quantités de liquide, de façon à réaliser une perturbation mécanique brusque dans la cavité cranienne, Wertheimer a observé deux types de réactions qu'il a minutieusement analysés tant au point de vue de l'hydrostatique céphalo-rachidienne que des modifications de la tension artérielle. Retenons ici que dans le premier type, dit type « passage libre » où les tensions intra-ventriculaire et sous-occipitale augmentent parallèlement, tout se passe, selon Wertheimer, comme si, pour lutter contre la distension de ses cavités, le cerveau exprime ses cavités ventriculaires, le liquide céphalo-rachidien agissant comme une soupape. Si les voies d'écoulement sont libres le liquide vient heurter le plancher du IVe ventricule d'où réaction hypotensive (choc céphalo-rachidien de Duret), puis tout rentre dans l'ordre. Dans le second type, au contraire, il y a insuffisance des voies d'écoulement ou obstruction des voies d'écoulement. Dans ce dernier cas, il y a blocage anatomique, habituellement par œdème protubérantiel ou caillots oblitérants. La chasse liquidienne est insuffisante dans le premier cas, nulle dans le second et le résultat est une distension des ventricules latéraux et moyen. L'hydrocéphalie ventriculaire serait d'ailleurs la cause de l'hypertension artérielle, par excitation probable des centres du IIIe ventricule pour Wertheimer.

Les photographies des pièces expérimentales de Wertheimer montrent l'importance des distensions ventriculaires observées chez le chien, et les encéphalogrammes que nous avons obtenus chez l'homme leur sont, toutes proportions gardées, étroitement comparables, avec cette réserve que, dans nos cas, il n'y a pas de blocage anatomique de la fosse postérieure, comme l'atteste le succès même de l'encéphalographie, alors que le blocage anatomique de la fosse postérieure paraît réalisé chez les chiens de Wertheimer.

Tout se passe dans nos cas comme si la dilatation ventriculaire était liée à une insuffisance relative possible des voies d'écoulement, mais plus vraisemblablement, à notre avis, à une hypersécrétion liquidienne exagérée. Il aurait été de la plus grande importance de pouvoir fournir dans nos cas la courbe évolutive de la tension artérielle, l'hypertension artérielle progressive représentant un signe de blocage ventriculaire pour Lenormant, Wertheimer et Patel ; mais nous regrettons de ne pouvoir apporter comme nous l'aurions voulu une étude des perturbations de la tension artérielle, étude qui aurait permis d'aller plus avant dans l'interprétation de faits. L'insuffisance relative des voies d'écoulement est possible, mais peu probable, dans la genèse de ces distensions ventriculaires et nous pensons que l'hypersécrétion peut suffire, à elle seule, à les réaliser. Wertheimer écrit d'ailleurs très justement : « Nous ne nions pas que dans

la production de ces hydrocéphalies traumatiques, la réaction des plexus, puisse intervenir, que des phénomènes d'hypersécrétion choroïdienne s'ajoutent aux facteurs mécaniques ; mais nos constatations expérimentales n'ayant pu préciser ces faits, nous nous abstiendrons de les envisager » (*loc. cit.*, p. 58). Les constatations encéphalographiques que nous avons pu rassembler chez l'homme donnent à penser que cette hyperactivité plexuelle, démontrée histologiquement par Rand, peut être considérée comme vraisemblable, puisque la distension ventriculaire s'y observe en l'absence de blocage anatomique des voies d'écoulement. Mais l'hypersécrétion liquidienne, l'insuffisance relative possible des voies d'écoulement ne sont pas, d'ailleurs, les seuls facteurs en cause et il faut sans doute incriminer également le défaut de résorption du liquide secrété en excès. Rawling avait déjà souligné cette réduction dans la capacité d'absorption du système veineux dans la genèse de l'hypertension. Wertheimer (*loc. cit.*, p. 20) fait jouer un rôle important à l'accroissement de pression ou de quantité du liquide céphalo-rachidien, comme à son absence de résorption, dans le mécanisme de l'hypertension progressive intracranienne qui conduit à la mort dans les traumatismes fermés. Cette poussée d'hydrocéphalie aiguë doit être tenue pour « responsable de bien des terminaisons tragiques survenues en 36 ou 48 heures, alors que les altérations macroscopiques du cerveau étaient discrètes ou banales », soulignent très justement Lenormant, Wertheimer et Patel, qui notent que dans 4 cas sur 8 de leurs protocoles d'autopsie, les cavités ventriculaires étaient dilatées à l'extrême.

D'avoir pu saisir sur le vivant, grâce à l'encéphalographie gazeuse par voie lombaire, dans les suites précoces ou semi-tardives de traumatismes craniens, la réalité de cette distension ventriculaire, en l'absence de blocage anatomique, constitue tout l'intérêt de la présente note. Dans nos cas, le coma était déjà dissipé, l'état commotionnel s'estompait également ou persistait ailleurs, mais ne réalisant qu'un état de gravité moyenne. Nous sommes loin certes des redoutables accidents initiaux, immédiatement consécutifs aux traumatismes et qui conduisent le malade à la mort, mais l'image de distension ventriculaire symétrique n'en est pas moins significative en montrant objectivement l'un des fragments des désordres multiples qui conditionnent l'évolution vers le dénouement fatal. Le rôle des perturbations de la tension cranienne dans la genèse des accidents qui conditionnent l'état commotionnel est d'ailleurs parfaitement connu, encore qu'il soit difficile de préciser avec certitude les facteurs ou l'enchaînement des facteurs qui aboutissent à l'hypertension céphalo-rachidienne. Nous renvoyons sur ce point à la substantielle étude de Lenormant, Wertheimer et Patel sur le mécanisme des accidents posttraumatiques des fractures de la base du crâne, où l'on retrouvera une pénétrante étude critique des théories émises jusqu'ici.

Le rôle du spasme vasculaire initial, cérébral et général, induit par le traumatisme, spasme suivi de vaso-paralysie, ne fait pas de doute, mais

l'enchaînement des divers facteurs qui font suite à ce déséquilibre vaso-moteur pour aboutir à l'hypertension intracranienne est encore difficile à préciser.

Dans la réalisation de l'hypertension céphalo-rachidienne, l'hypersécrétion et l'insuffisance des voies de résorption du liquide paraissent jouer un rôle essentiel. Le traumatisme agit sans doute par lui-même (sans que l'on puisse préciser toujours comment) pour créer cette hypersécrétion, témoin celle qui suit toute intervention neurochirurgicale, la seule ventriculographie, la simple ponction ventriculaire, voire la plus innocente des rachicentèses. Le sang épanché agit par ailleurs en distendant sans doute les cavités cérébrales, à la manière des injections des expériences de Wertheimer ; en tant que corps irritant par lui-même ou ses produits d'hémolyse réalisant une véritable méningite aseptique comme le voulait Duret. Tous ces facteurs aboutissent à l'hyperactivité plexuelle qui crée l'hypertension du liquide céphalo-rachidien. Celle-ci, passé un certain taux va à son tour gêner la circulation veineuse cérébrale, engendrant de l'œdème cérébral dont l'apparition entraînera la stase dans les gros troncs veineux cranio-encéphaliques. Cette stase veineuse gênera à son tour la résorption du liquide céphalo-rachidien, aggravant d'autant l'hypertension qui arrivera même à s'opposer à la circulation artérielle cérébrale, stade qui conduit à la mort rapidement.

Ainsi, toute une intrication de phénomènes divers d'aggravation mutuelle les uns certes vaso-moteurs, mais les autres liés aux perturbations de l'hydrostatique céphalo-rachidienne, sans oublier le coup de bélier immédiat du liquide céphalo-rachidien sur le IVe ventricule (choc céphalo-rachidien de Duret), interviennent dans le mécanisme de l'installation brutale, puis de l'aggravation du coma ou de l'état commotionnel initial, aboutissant trop souvent, pour peu que leur intensité soit suffisante, à un état spontanément irréversible. Mais, ailleurs, la moindre déplétion de liquide céphalo-rachidien appliquée en temps opportun et au lieu propice, peut suffire à rompre ce cercle vicieux de phénomènes d'aggravation mutuelle et, dans ce sens, l'observation qui fait l'objet de la note ci-après est particulièrement suggestive, car sous le contrôle de la vue nous avons pu saisir quelques aspects de l'enchaînement des processus réactionnels qui entrent en jeu dans le déterminisme quasi expérimental de l'aggravation comme de la régression des désordres initiaux propres aux graves traumatismes cranio-cérébraux.

Pour ne rester que dans le domaine de l'observation stricte des faits la constatation d'hydrocéphalies ventriculaires non bloquées, plus ou moins accentuées, dans les suites évolutives précoces et semi-tardives des traumatisme cranio-cérébraux, constitue un document que nous voulions verser comme contribution à leur étude. Ils objectivent sur le vivant la réalité, déjà soupçonnée, du facteur hydrostatique céphalo-rachidien et de la distension ventriculaire dans les désordres précoces multiples des traumatismes fermés du crâne.

Non moins intéressante enfin est l'amélioration manifeste qui suivit

l'encéphalographie gazeuse dans les cas par nous rapportés. Encore qu'il soit difficile d'interpréter avec certitude le mode d'action de l'injection d'air, le fait méritait d'être souligné, car, toutes choses égales par ailleurs, nous ne croyons pas que la seule soustraction des 20 cc. de liquide céphalo-rachidien (que remplaçait pression pour pression les 20 cc. d'air injecté) puisse suffire à expliquer les appréciables et rapides améliorations de la torpeur et surtout de la céphalée et de l'obnubilation que présentaient nos malades avant l'encéphalographie

Œdème aigu cérébro-méningé avec coma profond et hémiplégie droite opéré cinq heures après le traumatisme. Réversibilité rapide des désordres anatomiques et fonctionnels par simple ouverture des espaces sous-arachnoïdiens à travers un trou de trépan temporal élargi du côté gauche, par MM. Raymond Garcin et Jean Guillaume.

Dans l'étude chaque jour plus attentive des traumatismes cranio-cérébraux, certains faits paraissent prendre, à la faveur des constatations opératoires précoces, un relief particulier en ce qu'ils ouvrent certains horizons sur la physiopathologie des désordres multiples induits par le traumatisme.

L'observation qui suit, paraît, dans ce sens, un fait privilégié :

Un soldat arrive à notre centre neurochirurgical cinq heures après un traumatisme fermé (sans trait de fracture visible radiologiquement), en coma profond, avec hémiplégie droite et spume à la commissure labiale. Etat d'une extrême gravité, polypnée intense, mydriase, mais pouls régulier quoique rapide. On décide d'intervenir sur-le-champ malgré la gravité de l'état, étant donné le syndrome de localisation. Sous un trou du trépan temporal gauche, élargi à la pince, on voit la dure-mère de coloration normale faire hernie par cet orifice. Elle n'est le siège d'aucun battement. On l'incise puis avec prudence on incise l'arachnoïde qui est tendue sur une lame liquidienne sous forte tension. Le liquide céphalo-rachidien s'échappe sous tension en quantité modérée. Presque aussitôt le cerveau qui sous nos yeux était jusque-là tendu, dont les circonvolutions étaient élargies, d'aspect succulent, dont les veines étaient dilatées, dont les artérioles ne battaient pas, s'affaisse peu à peu, reprend des battements normaux, de même que les artérioles corticales qui jusqu'alors paraissaient immobiles à travers l'arachnoïde se mettent à battre. A la fin de cette intervention, le malade reprend conscience, geint et ébauche quelques réponses, le bras droit récupère quelques mouvements. Le lendemain, le malade a repris connaissance et parle; douze heures après l'intervention, le membre inférieur retrouve sa mobilité et le membre supérieur la retrouve par la suite, mais beaucoup plus lentement. Le malade est évacué en parfait état sur l'intérieur quelques semaines après son accident, ne gardant qu'une monoplégie du membre supérieur droit. Quelques semaines plus tard, le malade est revu (lors d'une permission de l'un de nous) presque complètement guéri.

Tout s'est passé dans cette observation comme si, à la faveur d'un trouble vaso-moteur induit par le traumatisme, une stase capillaro-veineuse s'était développée autour d'un territoire d'ischémie plus ou moins étendu, déclenchant à la fois la succulence du cerveau et l'hypertension du liquide céphalo-rachidien (par hypersécrétion et probablement aussi insuf-

fisance des voies de résorption) ; troubles dont la conjonction vient dès lors empêcher la restauration de l'irrigation artérielle. Un véritable cercle vicieux de phénomènes d'aggravation mutuelle plonge le malade dans un coma grave progressif dont il ne sortira plus si l'on n'intervient pas à temps, car le processus se développe dans une cavité inextensible. La simple déplétion d'une quantité modérée de liquide céphalo-rachidien sous tension — par une simple incision de l'arachnoïde à travers un trou de trépan élargi, car à cela s'est borné notre intervention —a suffi à briser le cycle des phénomènes d'aggravation progressive en rétablissant rapidement la circulation veineuse puis artérielle.

La circulation cérébrale une fois rétablie, le cerveau jusque-là succulent se détend et s'affaisse sous nos yeux, le malade sort du coma à la fin de l'intervention.

La restauration de l'hémiplégie droite s'est faite à la manière d'une récupération circulatoire progressive dans une zone ischémiée qui retrouve son irrigation normale et la durée de l'impotence résiduelle du membre supérieur (quinze jours) plaide, là encore, en faveur d'un spasme vasculaire initial sévère. Le retour de la conscience, dès que le cerveau s'est détendu et remis à battre, donne même à penser que l'état commotionnel lui-même dans ses formes mineures peut être conditionné dans certains cas par des troubles circulatoires ou œdémateux de l'ordre de ceux que nous venons d'analyser.

Le fait primordial que nous voudrions retenir de cette observation c'est qu'on peut sauver par une opération minime un malade en apparence condamné par l'extrême gravité de son état, en intervenant au stade précoce où les désordres anatomiques et fonctionnels sont encore réversibles. Comme nous y avons insisté dans un mémoire antérieur (1), il ne faut pas abandonner un malade dont l'état est gravissime sous prétexte de lésions commotionnelles graves ou d'attrition cérébrale irrémédiable, car une notion domine à savoir l'impossibilité d'apprécier cliniquement le type lésionnel ou réactionnel en cause. La présente observation illustre le bien-fondé de cette règle de conduite, car c'est en intervenant sans délai en pareils cas qu'une opération précoce peut donner le maximum de résultats immédiats. Ici la simple déplétion liquidienne, à travers un trou de trépan explorateur à peine élargi, a eu raison rapidement d'un œdème aigu cérébro-méningé constaté cinq heures après un traumatisme qui avait plongé le sujet dans un état d'une extrême gravité.

Sur la nécessité des moyens de contrôle dans les traumatismes craniens récents : les trous de trépan explorateurs, par R. Thurel.

Les traumatismes craniens posent, à propos de leurs manifestations immédiates et tardives, des problèmes que les données de la clinique ne

(1) Raymond Garcin et Jean Guillaume. Note sur le traitement des traumatismes craniens observés dans une formation neurochirurgicale de l'avant. *Mémoires de l'Académie de Chirurgie*, 1940, t. 66, nos 17 et 18, 22 mai p. 557-566.

peuvent résoudre à elles seules, mais cette carence de la clinique est heureusement compensée par la mise en œuvre de moyens de contrôle, d'une part les trous de trépan explorateurs, qui permettent de se rendre compte du siège et de la nature exacte des lésions immédiates et d'intervenir pour le mieux et de façon précoce, d'autre part la pneumo-encéphalographie qui souvent apporte la preuve de la réalité du syndrome subjectif post-traumatique en décelant des lésions cérébrales et nous renseigne en même temps sur la nature cicatricielle ou évolutive de celles-ci.

Lorsqu'un traumatisme cranien est suivi d'une perte de connaissance immédiate, le diagnostic de commotion cérébrale s'impose, mais que le coma se prolonge outre mesure et la question se pose de savoir, si les troubles circulatoires qui constituent le substratum physiopathologique de la commotion se sont compliqués d'hémorragies et d'œdème du cerveau, ou si à la commotion s'est surajouté un hématome extradural.

Si la commotion cérébrale généralisée avec perte de connaissance masque les autres complications, les lésions commotionnelles localisées, qui se traduisent par des crises d'épilepsie généralisée ou Bravais-Jacksonienne et n'aboutissent que secondairement au coma, risquent fort d'en imposer pour un hématome extradural, erreur dont on se rend compte à l'intervention.

Souvent d'ailleurs ces diverses lésions sont associées, toutes étant du même côté ou bien les unes à droite et les autres à gauche, et ce ne sont pas toujours les lésions qui donnent des signes de localisation qui sont les plus intéressantes, c'est-à-dire celles sur lesquelles il importe le plus d'intervenir. Aux signes de localisation correspondent toujours des lésions et celles-ci sont là où la clinique les place, mais l'autre côté peut être le siège de lésions plus importantes et ne s'extériorisant pourtant par aucun signe de localisation, lorsqu'elles occupent une zone muette.

Nous ne faisons pas, en règle générale, de ponction lombaire, car nous ne croyons pas que celle-ci soit tout à fait anodine, ni qu'elle ait de bons effets thérapeutiques, et on ne peut tirer d'indications précises des renseignements fournis par elle : il n'est pas inutile de savoir qu'il y a du sang dans le liquide céphalo-rachidien, mais l'hémorragie sous-arachnoïdienne est-elle isolée ou associée à d'autres hémorragies, hématome extradural, hématome sous-dural, hémorragies cortico-sous-corticales ? N'est-elle pas le plus souvent un épiphénomène de ces dernières ?

La ponction ventriculaire nécessite une grande habitude, ce qui limite son emploi, et n'est pas sans inconvénients pour la substance cérébrale, et ces inconvénients ne sont pas compensés par les indications qu'elle apporte. Le fait de ne ramener que quelques gouttes de liquide ou bien de ne pas trouver à leur place les ventricules latéraux ou l'un d'eux seulement, ce qui ne peut être affirmé que si l'on utilise l'appareil du Dr de Martel, signifie, ou bien que les ventricules sont petits, ou bien qu'ils sont déplacés, et il n'est pas possible de savoir s'il s'agit d'un œdème cérébral, d'un hématome sous-dural ou d'un hématome extradural. Lorsque la

ponction ventriculaire donne issue à une grande quantité de liquide, on peut en conclure que les ventricules sont dilatés, mais rien n'autorise à attribuer cette dilatation à un défaut d'écoulement du liquide ventriculaire, plutôt qu'à une production exagérée de liquide, comme cela s'observe dans l'œdème cérébro-méningé ; la notion d'une dilatation ventriculaire perd de ce fait beaucoup de son intérêt.

La pneumo-ventriculographie donnerait des renseignements plus précis, mais l'état du blessé n'autorise guère sa mise en œuvre.

Seule, la pratique des trous de trépan explorateurs permet de déterminer avec certitude le siège et la nature des lésions qui conditionnent l'état du blessé, et il faut y recourir d'emblée, sans attendre que la situation se précise, c'est-à-dire s'aggrave ; il est préférable de faire des trous de trépan pour rien, que de les faire trop tard.

Cette pratique n'est pas nouvelle, puisque déjà Boerhaave et van Swieten préconisaient d'appliquer le trépan des deux côtés du crâne pour découvrir le lieu de l'épanchement sanguin, et la crainte de déchirer l'artère méningée moyenne, qui est parfois renfermée dans un canal osseux, leur doit faire proscrire l'application du trépan sur l'angle antérieur et inférieur du pariétal ; ce dernier conseil doit être suivi, car si nous avons les moyens de remédier à la rupture de la méningée moyenne, nous ne pouvons le faire sans perte de temps.

Avec l'instrumentation électrique il n'est guère plus long et guère plus compliqué de faire un trou de trépan que de faire une ponction lombaire, aussi n'y a-t-il plus aucun motif de se priver de cette méthode d'exploration qui relègue au second plan toutes les autres.

Les trous de trépan ne sauraient laisser échapper, ni un hématome extradural ou un hématome sous-dural, ni une hydropisie sous-durale, ni un œdème cérébral ; s'il est possible par transparence de reconnaître la présence de sang sous la dure-mère, il est nécessaire d'inciser celle-ci pour se rendre compte de l'état du cerveau.

Le trou de trépan constitue d'ailleurs le premier temps de l'intervention : à lui seul il permet de drainer le liquide qui remplit l'espace sous-dural et, après agrandissement par morcellement de son bord, d'évacuer les caillots qui se sont accumulés en dehors ou en dedans de la dure-mère.

La nécessité de l'emploi systématique des trous du trépan explorateurs s'est imposée à nous à la suite des deux observations que voici :

Observation 1. — Le soldat Chap... est amené à l'Hôpital américain bénévole de guerre, le 20 avril 1940, avec pour tout renseignement la notion d'un traumatisme cranien subi quelques jours auparavant. Lui-même n'est pas en état de répondre aux questions ; tout au plus réagit-il aux excitations fortes par des plaintes, le retrait des membres et des grimaces, ces dernières permettant de se rendre compte que l'hémiface gauche se contracte moins énergiquement que l'hémiface droite. L'examen met surtout en évidence une forte réaction méningée avec raideur de la nuque, Kernig et signe de Babinski bilatéral, en relation avec une hémorragie sous-arachnoïdienne vérifiée par la ponction lombaire. Le fond d'œil n'est pas modifié. La température est à 39°4, le pouls à 82 et la respiration à 22 par minute.

Peu après son arrivée, à 22 heures 15, survient une crise convulsive avec miction involontaire, à la suite de laquelle on constate une hémiplégie gauche.

A 22 heures 25 une nouvelle crise se produit devant nous : il s'agit d'une crise Bravais-Jacksonienne gauche, brachio-faciale avec déviation conjuguée de la tête et des yeux vers la gauche ; à la fin de la crise les yeux changent de direction et s'immobilisent en position extrême droite.

A 22 heures 45 et à 23 heures 10, deux autres crises, identiques à la précédente ; la température est montée à 40° ; le pouls est à 130.

A 23 heures 45 on pratique dans la région temporale gauche un trou de trépan, que l'on agrandit à la pince gouge juqu'à lui donner les dimensions d'une pièce de deux francs : il n'y a pas de sang entre l'os et la dure-mère, mais l'incision de la dure-mère donne issue à du liquide brun clair en assez grande quantité et on se rend compte que la face interne de la dure-mère est tapissée d'une mince lame de sang coagulé ; le cortex cérébral, dans la région découverte, est le siège d'ecchymoses sous-pie-mériennes.

Là s'arrête l'intervention, étant donnée la concordance entre les constatations opératoires et les signes cliniques, épilepsie Bravais-Jacksonienne et hémiplégie gauches d'une part, hémorragie sous-arachnoïdienne d'autre part.

Pendant la nuit, les crises Bravais-Jacksoniennes gauches se succèdent avec la même fréquence qu'avant l'intervention, mais elles sont localisées aux globes oculaires, et entre les crises le membre supérieur gauche effectue quelques mouvements automatiques.

A 8 heures du matin, trois crises Bravais-Jacksoniennes étendues à tout le côté gauche se produisent de dix minutes en dix minutes. La respiration devient stertoreuse et le malade succombe à 13 heures.

Quel ne fut pas notre étonnement de découvrir à l'autopsie, dans la région pariéto-temporale gauche, un volumineux hématome extra-dural, dû à la rupture de l'artère méningée moyenne par un trait de fracture.

A droite, non seulement la face externe, mais tout le pôle antérieur du lobe temporo-sphénoïdal sont le siège d'hémorragies cortico-sous corticales.

L'examen macroscopique des différents viscères ne révèle rien d'anormal.

Observation 2. — Le soldat Fauc..., âgé de 22 ans, est renversé par un camion alors qu'il roulait à bicyclette. Conduit aussitôt à l'Hôpital américain, nous l'examinons moins d'une heure après l'accident. Il est sans connaissance ; des contractures raidissent en extension sa nuque, son tronc, ses membres inférieurs, ses membres supérieurs, qui sont en outre en rotation interne, attitude qui rappelle un peu celle de la rigidité décérébrée.

L'examen neurologique met en évidence un signe de Babinski bilatéral et une moindre réaction de l'hémiface gauche à la pression en arrière de la mâchoire inférieure, une mydriase paralytique et un strabisme externe de l'œil droit, et par ailleurs on constate un écoulement de sang par le conduit auditif droit. Tout portait donc à localiser à droite les lésions cranio-cérébrales.

La respiration bruyante, le rythme de Cheyne-Stokes, la mousse aux lèvres, la température à 39°2, n'autorisent aucun espoir, et de fait le malade succombe, peu après son entrée à l'hôpital, l'arrêt de la respiration ayant précédé de plusieurs minutes l'arrêt du cœur.

A l'autopsie on découvre une nappe de sang sous la peau de la région occipitale et de l'hémicrâne gauche, une fracture transversale au niveau du lambda, plus étendue du côté gauche que du côté droit, un hématome extradural occipito-pariétal gauche, et du côté droit, une nappe de sang coagulé sous la dure-mère et des hémorragies cortico-sous-corticales de la face externe et du pôle antérieur du lobe temporo-sphénoïdal et de la face orbitaire du lobe frontal. Le lac basilaire antérieur est rempli de sang.

Si ce second malade avait pu être opéré et si on s'était laissé conduire par la clinique, l'intervention aurait porté sur le côté droit, amenant la découverte d'hémorragies corticales ; ces lésions concordant parfai-

tement avec les signes de localisation, on ne serait sans doute pas allé plus loin, et l'hématome extradural gauche, qui constituait, sinon le principal, du moins un important facteur de gravité, aurait été méconnu.

Puisque les lésions traumatiques sont souvent multiples et bilatérales, et que ce ne sont pas toujours les plus importantes qui correspondent aux signes de localisation, il faut explorer les deux côtés de façon systématique, qu'il y ait ou non des signes de localisation.

C'est ce que nous avons fait dans le cas suivant, et bien nous en a pris.

Observation 3. — Le soldat Alanç..., qui a subi quelques jours auparavant un traumatisme de la région frontale droite, entre à l'hôpital américain le 17 juin. Il est confus et présente une réaction méningée avec raideur de la nuque et Kernig. La ponction lombaire ramène un liquide hémorragique, mais non hypertendu (10 en position couchée).

Le 19 juin, vers midi, apparition de crises Bravais-Jacksoniennes gauches subintrantes avec perte de connaissance ; après la troisième crise l'examen met en évidence une hémiplégie gauche. Rapidement la température s'élève à 39°4 avec un pouls à 100.

A 18 heures, on pratique de chaque côté, dans la région temporale, un trou de trépan explorateur agrandi à la pince gouge.

A droite, on trouve sous la dure-mère une lame de sang coagulé, qui provient du cortex cérébral ; celui-ci est en effet le siège de suffusions hémorragiques cortico-sous-pie mériennes.

A gauche, l'incision de la dure-mère, qui est tendue et ne bat pas, donne issue à un jet de liquide xanthochromique ; après évacuation du liquide, dont la quantité peut être évaluée à 200 cm³, le cerveau reprend contact avec la paroi du crâne. Il ne présente pas de modifications pathologiques tout au moins à cet endroit : on se rend compte qu'il est recouvert par l'arachnoïde et que l'épanchement de liquide siégeait dans l'espace sous-dural.

Le soir même de l'opération le malade parle et exécute des mouvements avec les membres du côté gauche ; le lendemain, la température est à 37° ; en quelques jours, tout est rentré dans l'ordre.

Si les crises Bravais-Jacksoniennes et l'hémiplégie gauches sont le fait des hémorragies corticales du côté droit, nul doute que la lésion principale ne soit l'hydropisie subdurale gauche, dont le contenu, constitué par un liquide xanthochromique, ne peut que provenir de l'espace sous-arachnoïdien à la faveur d'une rupture de l'arachnoïde.

(Travail du Centre de Neurochirurgie de l'Hôpital américain bénévole de guerre.)

Sur la nécessité des moyens de contrôle dans les traumatismes craniens anciens : la pneumo-encéphalographie (*avec projections*), par R. Thurel.

Les manifestations tardives des traumatismes craniens ne peuvent être interprétées correctement, si l'on s'en tient aux données de la clinique, qui sont tout à fait insuffisantes, mais, ici, rien ne s'oppose à la mise en œuvre de la pneumo-encéphalographie, qui constitue un moyen de contrôle d'une grande efficacité.

(1) La plupart des clichés sont reproduits dans nos deux petits livres sur *Les traumatismes cranio-cérébraux* et *Les blessures cranio-cérébrales par projectiles* (Masson, 1941).

Une première erreur, encore commise par un grand nombre de médecins, est de nier ou tout au moins de contester la réalité des troubles dont se plaignent les malades, sous prétexte que la symptomatologie est entièrement subjective, surtout lorsque aucune lésion osseuse ne vient certifier que le traumatisme a été important. Les signes objectifs prêtent évidemment moins à discussion que les troubles subjectifs, mais leur absence ne peut être utilisée comme preuve de la non-authenticité des troubles subjectifs.

D'autre part, si l'existence de lésions osseuses ou d'un projectile intracranien ne laisse aucun doute sur l'importance du traumatisme, leur absence ne permet pas de conclure à sa bénignité : à violence égale la commotion cérébrale est même plus forte, lorsque la boîte cranienne n'a pas cédé devant le traumatisme, et les lésions commotionnelles semblent intervenir pour une grande part dans la production du syndrome subjectif tardif, qui pour cette raison a reçu le nom de syndrome subjectif postcommotionnel ; aussi doit-on rechercher avec soin les manifestations qui permettent d'affirmer qu'il y a eu commotion cérébrale : perte de connaissance d'une certaine durée, état confusionnel, céphalées et vomissements, traduction clinique d'une hémorragie sous-arachnoïdienne, qui n'est elle-même le plus souvent qu'un épiphénomène d'hémorragies corticales postcommotionnelles. L'hémorragie méningée pouvant être cliniquement latente, le recours systématique à la ponction lombaire dans les jours qui suivent le traumatisme du crâne apparemment sans importance est à conseiller pour ne pas priver le malade d'une constatation objective, qui lui sera fort utile en cas de syndrome subjectif tardif.

La discussion concernant l'authenticité du syndrome subjectif postcommotionnel ne peut être close que par l'apport de preuves de l'existence des lésions cérébrales, qui existent très certainement, si les troubles sont réels, car il n'y a pas de troubles sans lésions.

Les lésions commotionnelles, qui, par rétraction cicatricielle, déterminent une atrophie cérébrale, peuvent être directement mises en évidence par la pneumo-encéphalographie.

L'atrophie cérébrale ne va pas en effet sans engendrer une dilatation et une attraction du ventricule latéral ; beaucoup plus rarement elle s'extériorise par une poche ou une lame d'air entre le cortex cérébral et la paroi du crâne.

Nous ne saurions trop nous élever également contre une autre faute, qui consiste, en raison de la fréquence d'une telle origine, à attribuer les manifestations posttraumatiques tardives à des lésions cicatricielles contre lesquelles il n'y a rien à faire, ou, autrement dit, à les considérer comme des séquelles relevant uniquement de traitements physiopathologiques. En se comportant de la sorte les erreurs de diagnostic sont évidemment limitées en nombre, mais elles deviennent de ce fait inévitables. Le facteur fréquence ne doit jamais peser sur notre décision ; il faut toujours procéder par élimination, alors même que les lésions qu'il est en notre pouvoir d'éliminer grâce aux moyens de contrôle dont nous disposons,

sont beaucoup plus rares que les autres. C'est ainsi que, dans un certain nombre de cas, alors même que rien de spécial n'attirait l'attention, l'emploi systématique de la pneumo-encéphalographie nous a fait découvrir des lésions importantes, évolutives ou non, qui, dans une certaine mesure tout au moins, relèvent de la neurochirurgie :

Symphyse cortico-méningée et lepto-méningite séreuse circonscrite, qui empêchent la pénétration de l'air dans les espaces péricérébraux.

Hématome sous-dural, qui, en plus du blocage de tous ces espaces péricérébraux de la convexité de l'hémisphère cérébral sous-jacent, écrase le ventricule de celui-ci et refoule l'ensemble du système ventriculaire (*fig.* 25 *de notre livre sur les traumatismes cranio-cérébraux*) ; l'hématome sous-dural ayant son maximum de développement en avant au niveau du lobe frontal qu'il déprime de haut en bas et de dehors en dedans, il en résulte sur le cliché pris de face, en position assise, une image que nous considérons comme caractéristique de l'hématome sous-dural : le ventricule latéral, dont la partie antérieure est plus refoulée que la partie postérieure, se profile d'avant en arrière, de bas en haut et de dedans en dehors.

Pneumatocèle intracranienne, qui, tant qu'elle contient de l'air, est décelée par la simple radiographie ; mais que la poche d'air se remplisse de liquide et l'encéphalographie seule donnera des résultats positifs (*fig.* 26. *Traumatismes cranio-cérébraux*).

Il n'est pas jusqu'à l'abcès cérébral, qui ne puisse rester longtemps latent ou tout au moins sans traduction clinique spéciale et être méconnu en dehors du contrôle pneumo-encéphalographique (*fig.* 22 *et* 23 *de notre livre sur les blessures cranio-cérébrales par projectiles*).

Laissant de côté les cas de plus en plus nombreux d'hématome sous-dural et d'abcès cérébral chronique posttraumatique, qui, en l'absence de données cliniques particulières, ont été mis en évidence grâce à l'emploi systématique de la pneumo-encéphalographie, nous ne rapporterons ici que des observations de traumatismes craniens avec lésions cérébrales atrophiques, extériorisées par l'encéphalographie et permettant d'affirmer l'authenticité des troubles et de les attribuer au traumatisme.

Observation 1. — Le soldat Ledegu... reçoit en 1934 une brique sur la région pariétale gauche, et, lorsqu'il reprend connaissance quelques instants plus tard, se rend compte qu'il ne peut plus parler, mais qu'il comprend ce qu'on lui dit. Il s'agit d'une aphasie qui régresse en un mois, mais ultérieurement, après un intervalle libre de plusieurs mois, surviennent des crises d'aphasie de courte durée (2 à 3 minutes), qui se répètent chaque jour et même plusieurs fois par jour.

Lors de l'examen, en novembre 1939, nous assistons à une crise : le malade s'arrête de parler et malgré ses efforts ne peut prononcer un seul mot ; il comprend les ordres et les exécute et se souvient des questions auxquelles il n'a pu répondre.

Sur le cliché radiographique, pris en position assise, après injection de 40 cmc. d'air par ponction lombaire, on constate, d'une part une lame d'air interhémisphérique et à gauche de la ligne médiane une poche d'air entre la voûte osseuse et le cerveau, traduisant une atrophie du cortex sous-jacent, d'autre part une dilatation du ventricule latéral gauche et une diminution de l'espace qui sépare son bord externe de la paroi osseuse,

ces deux dernières modifications impliquant elles aussi une atrophie cérébrale (*fig.* 30. *Traumatismes cranio-cérébraux*).

Observation 2. — Le soldat Mid..., en octobre 1939, est projeté contre un mur par la déflagration produite par l'éclatement d'une mine ; il en résulte une commotion cérébrale avec perte de connaissance momentanée, suivie d'un état de confusion mentale pendant trois jours. Depuis, le malade souffre de céphalées, qui surviennent par crises intermittentes, si violentes qu'elles s'accompagnent d'agitation psychomotrice pouvant aller jusqu'à la crise de nerfs avec perte du contrôle ; les douleurs sont étendues à toute la tête, mais prédominent cependant dans la région occipitale gauche. Le traumatisme cranien n'a laissé aucune trace, ni cutanée, ni osseuse, mais l'encéphalographie après insufflation de 30 cmc. d'air par voie lombaire, faite à l'hôpital américain le 5 novembre 1940, montre une asymétrie des deux ventricules latéraux, le gauche étant au moins deux fois plus grand que le droit, ce qui indique une atrophie de l'hémisphère cérébral gauche.

Observation 3. — Monsieur Silber..., âgé de 53 ans, est renversé par une automobile le 23 janvier 1939 ; le choc de la tête contre le sol porte sur la région occipitale et est si violent qu'il perd connaissance. Il ne reprend conscience que le surlendemain. L'apparition de crises convulsives généralisées au début de février conduit le docteur Mouchet à pratiquer un trou de trépan explorateur de chaque côté dans la région pariétale : rien d'anormal à gauche, présence de caillots sous la dure-mère à droite.

Le malade sort de l'hôpital Lariboisière le 10 mars, ne conservant que des céphalées, mais celles-ci sont fréquentes et très pénibles et elles persisteront par la suite sans aucune tendance à l'amélioration.

Une encéphalographie après injection de 40 cmc. d'air par voie lombaire est faite le 19 août 1939.

Sur le cliché pris en position couchée, nuque contre plaque, on constate du côté droit outre un trait de fracture occipito-pariétal, une dilatation de la corne frontale, dont le bord externe est convexe au lieu d'être concave, et une légère attraction de la corne frontale gauche avec déviation de la cloison interventriculaire vers la droite (*fig.* 27. *Traumatismes cranio-cérébraux*).

Sur le cliché pris en position assise, front contre plaque, le corps du ventricule latéra. droit apparaît plus dilaté encore, non seulement dans sa partie antérieure paramédiane qui est dans le prolongement de la corne frontale, mais également dans sa partie postérieure qui s'écarte de la ligne médiane pour rejoindre en arrière et en bas la corne occipitale.

Cette dilatation du ventricule latéral droit, jointe à la diminution de l'espace qui sépare le ventricule de la paroi osseuse, traduit une atrophie de l'hémisphère cérébral correspondant, et nul doute que cette atrophie ne soit le fait des lésions commotionnelles dont la réalité et l'étendue sont prouvées par la perte de connaissance pendant 48 heures et par la constatation lors de la trépanation exploratrice droite de caillots sous la dure-mère, ceux-ci n'étant qu'un épiphénomène d'hémorragies corticales commotionnelles.

Ultérieurement le syndrome posttraumatique s'est enrichi de crises d'épilepsie généralisée.

Observation 4. — Vil... Marius, âgé de 25 ans, tombe en février 1938 d'une hauteur de plusieurs mètres ; sa tête frappe contre le sol et sera le siège d'une bosse sanguine dans la région pariéto-occipitale gauche. Il reste sans connaissance pendant huit heures et remarque les jours suivants une faiblesse dans les membres du côté droit.

Nous l'examinons en octobre 1938 et nous constatons une large perte de substance osseuse dans l'angle postéro-supérieur du pariétal gauche, sans aucune trace de cicatrice cutanée ; le malade affirme qu'il n'a jamais été trépané et que la dépression occupe le même emplacement que la bosse sanguine et a commencé à être perceptible après résorption de celle-ci.

L'encéphalographie après injection de 40 cmc. d'air par voie lombaire met en évidence une dilatation et une attraction de la partie postérieure du ventricule latégal gauche en

regard de la brèche osseuse, au niveau de laquelle le cuir chevelu est fortement déprimé (*fig.* 28. *Traumatismes cranio-cérébraux*).

On peut donc conclure à une atrophie localisée du parenchyme cérébral, et cette atrophie cérébrale sous-jacente à la perte de substance osseuse permet d'affirmer que celle-ci est bien le fait du traumatisme et qu'il ne s'agit pas d'une lacune osseuse congénitale.

Dans ces conditions il ne saurait être question de douter de la réalité des divers troubles subjectifs dont se plaint le malade et qui avaient été considérés un peu trop hâtivement comme des troubles névropathiques.

Observation 5. — Monsieur Ker... Louis, âgé de 44 ans, nous est adressé pour expertise en janvier 1939. Il présente une hémiplégie gauche, qui s'est installée brusquement sans perte de connaissance, en mars 1938, six mois après un traumatisme cranien survenu au cours d'un accident d'auto.

Des lésions d'origine vasculaire sont à n'en pas douter responsables de cette hémiplégie, mais la question se pose du rôle du traumatisme cranien dans leur production. Ce rôle doit être admis ici, car l'hémisphère cérébral, qui est le siège du ramollissement, est profondément modifié du fait du traumatisme, ainsi qu'on peut s'en rendre compte grâce à l'encéphalographie après injection d'air par voie lombaire. Celle-ci met en effet en évidence une dilatation du ventricule latéral droit, portant sur toute son étendue, aussi bien sur la corne frontale dont le bord externe est convexe au lieu d'être concave, que sur le corps du ventricule, et traduisant une atrophie de l'hémisphère cérébral (*fig.* 31 *et* 32. *Traumatismes cranio-cérébraux*). Le ramollissement sylvien ne peut rendre compte d'une telle atrophie : à lui seul il ne donnerait qu'une atrophie localisée avec dilatation ne portant que sur la partie correspondante du ventricule. Il y a donc lieu d'admettre que ce sont bien les lésions traumatiques diffuses qui sont responsables de cette atrophie de l'hémisphère cérébral droit.

Le traumatisme a porté sur la région pariétale droite et il reste de lui des traces visibles sous forme d'un kyste sous-cutané ayant déterminé une résorption de la table externe de la paroi du crâne.

(*Travail du Centre de Neurochirurgie de l'Hôpital américain bénévole de guerre.*)

J. Guillaume. — Les deux cas d'hématomes posttraumatiques rapportés par M. Thurel nous apprendraient la valeur des trous de trépan exploratrices, si l'intérêt de cette méthode, aujourd'hui classique, devait être encore souligné après les travaux de Dandy, de Cl. Vincent et de Th. de Martel. Dans un Mémoire à l'Académie de Chirurgie (1) nous avons montré avec R. Garcin ce que cette méthode nous avait apporté dans la détection des hématomes et, d'une manière plus générale, dans l'exploration du contenu encéphalique. Le lieu d'élection de ces trous de trépan doit être fixé par les signes neurologiques focaux, et la topographie des traits de fracture s'il en existe radiologiquement. Par cette fenêtre exploratrice on jugera de l'état des méninges et du cerveau, et, selon les cas, on agrandira plus ou moins cet orifice osseux pour évacuer un hématome, aborder le vaisseau ou le sinus source d'hémorragie, ou pour évacuer une méningite séreuse. Si le cerveau se détend ou se remet à battre, il est peu probable que du côté opposé existe une lésion ; mais tout résultat non immédiatement appréciable en ce qui concerne l'état de tension cérébrale im-

(1) R. Garcin et J. Guillaume. Note sur le traitement des traumatismes craniens observés dans une formation neurochirurgicale de l'avant. *Mémoires de l'Académie de Chirurgie*, 1940, t. 66, n°s 17 et 18, 22 mai, p. 557-566.

pose à notre avis une exploration ventriculaire, si l'exploration bitemporale n'est pas satisfaisante. C'est ainsi qu'on ne multipliera pas inutilement les trous de trépan, qu'on ne laissera pas échapper un hématome du côté opposé au trait de fracture ou homolatéral par rapport au syndrome neurologique, fait dont la réalité est bien connue. En ce qui concerne l'encéphalographie, nous sommes heureux de voir que cette méthode que nous avons contribué à diffuser avec notre maître de Martel a été utilisée par M. Thurel dans les séquelles de traumatismes ou de blessures cranio-cérébrales. Elle lui a permis de retrouver les images de dilatations localisées, sous-jacentes aux foyers d'atrophie cicatricielles, faits bien connus depuis les travaux de Penfield. R. Garcin et nous-même avons signalé aujourd'hui la fréquence des dilatations ventriculaires précoces et symétriques après les traumatismes et montré que leur aspect radiologique se retrouve dans les semaines ou mois qui suivent ;il ne saurait donc s'agir en pareils cas d'atrophie cérébrale bilatérale.

A propos de trois cas nouveaux de névralgies sciatiques par hernie discale postérieure. Réflexions sur la pathogénie de certaines sciatiques dites essentielles, par MM. S. de Sèze et D. Petit-Dutaillis.

Nous vous présentons les observations de trois sujets atteints de névralgie sciatique par hernie postérieure du ménisque intervertébral L4-L5, et chez lesquels l'ablation chirurgicale du nodule discal compresseur a été réalisée. Voici d'abord, très brièvement résumées, les observations de ces trois malades.

Observation 1. — Lef... Henri, 39 ans, porteur aux Halles, fait une chute en portant une moitié de bœuf sur les épaules. Il se relève et continue son travail sans ressentir aucune douleur spéciale. C'est seulement dans le courant de la journée qu'il commence à souffrir dans la région lombaire, à gauche. Huit jours après environ, cette douleur descend dans la fesse, la cuisse, la jambe gauche, bref, devient sciatique. Cette sciatique se prolonge, avec des accalmies sous l'influence du repos et des aggravations à l'occasion de tous les essais de reprise d'activité, pendant dix-huit mois.

L'examen ne montre que des signes de sciatique tout à fait banale : attitude hanchée avec scoliose sciatique contralatérale, signe de Lasègue, légère hypotonie musculaire caractérisée par l'effacement et l'abaissement du pli fessier gauche ; limitation douloureuse des mouvements de la charnière lombo-sacrée; des troubles très discrets de la sensibilité au tact et à la piqûre à la partie postéro-externe du membre inférieur gauche. Réflexes achilléens normaux, pas de troubles moteurs, pas de troubles sphinctériens.

La radiographie du rachis montre une légère diminution de hauteur de l'espace intervertébral L4-L5.

Après injection de 4 cc. de lipiodol dans le canal rachidien, l'examen radioscopique est pratiqué le malade étant à plat ventre sur la table basculante. On observe un arrêt partiel et temporaire du lipiodol correspondant au disque intervertébral L4-L5. (fig. 1) Les clichés de profil permettent de préciser qu'au niveau de l'obstacle le lipiodol est refoulé en arrière vers les lames vertébrales, passant en pont au-dessus des racines qui sont soulevées sur le noyau discal comme les cordes du violon sur le chevalet. Nous insistons sur la valeur de ce signe, que l'un de nous a décrit pour la première fois avec Alajouanine, et dont il a souligné l'importance dans plusieurs publications.

Après laminectomie et ouverture de la dure-mère, on constate que la dernière racine lombaire, rouge et congestionnée, est coïncée entre un nodule adhérent au disque, en avant, et la lame vertébrale en arrière. L'extirpation complète du nodule est réalisée par voie extradurale. Suites opératoires sans incident. La douleur disparaît sitôt la libération de la racine. La guérison est définitive. Deux mois après l'opération, le malade reprend, sans aucune gêne ni douleur, son métier de porteur aux Halles. Dix-huit mois après l'intervention, la guérison se maintient parfaite, en dépit des travaux de force auxquels il se livre chaque jour.



Fig. 1. — *Obs. 1* (Lef...) *Sciatique gauche.* Arrêt partiel du lipiodol et défaut du remplissage correspondant à la partie gauche du disque L4-L5 (Sujet en décubitus ventral, pieds en bas).
(L'extension massive du lipiodol le long de la racine L4 du coté droit est dû au fait qu'une partie du lipiodol a été injectée dans l'espace épidural.)

Observation 2. — Mai... Raymond, chaudronnier, âgé de 30 ans, présente une violente crise de sciatique, qu'il attribue à un refroidissement. En réalité, cette sciatique fait suite à un lumbago, survenu à la suite d'un effort (soulèvement et transport d'une grille de fonte pesant 70 kg.). Cette sciatique prend les allures d'une sciatique rebelle, qui siège d'abord du côté gauche, puis du côté droit, et c'est dix-huit mois après le début que nous sommes appelés à examiner le malade, sur la demande de M. le Pr Claude.

Ce qui frappe surtout, c'est l'intensité de l'attitude antalgique, qui réalise le tableau d'une « scoliose sciatique » croisée avec cyphose lombaire très prononcée. Le malade ne peut se tenir que plié en avant et rejeté vers le côté sain et toute tentative de redressement est extrêmement douloureuse. Quant à la sciatique, elle réalise le tableau d'une sciatique droite banale, avec signe de Lasègue, hypotonie de la fesse et de la cuisse, di-

minution du réflexe achilléen, hypoesthésie discrète en bande radiculaire correspondant à Lv, et hyperalbuminose rachidienne modérée (0 gr. 56) sans hypercytose.

La radiographie du rachis montre un très léger pincement de l'espace intervertébral L4-L5.

L'examen radiologique est pratiqué sur la table basculante, après introduction de 5 cc. de lipiodol par voie lombaire. Il permet de constater, à la montée comme à la descente, un arrêt partiel et temporaire du lipiodol, à hauteur du disque intervertébral L4-L5 (fig. 2). Ici encore le refoulement du lipiodol d'avant en arrière vers les lames vertébrales, au niveau de l'obstacle, est très net sur la radiographie de profil.

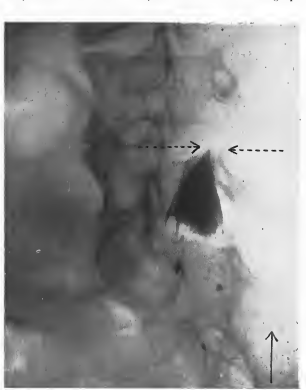


Fig. 2. — *Obs. 2* (Main...). *Sciatique* droite, ayant succédé à une sciatique *gauche*. Hernie bilatérale du disque L4-L5. Arrêt temporaire du lipiodol à hauteur du disque L4-L5. (Sujet en décubitus ventral, tête en bas. Incidence de 3/4 oblique postérieure gauche.)

Après laminectomie et ouverture de la dure-mère, on trouve et on extirpe, partie par voie durale, partie par voie extradurale, un gros nodule droit issu du disque L4-L5, et sur lequel les racines sont soulevées. Il existe à gauche une hernie plus petite, qu'on enlève également.

Suites opératoires très simples : dès la fin de l'opération, disparition totale et définitive de la douleur sciatique. Le malade se lève le 15e jour et marche sans ressentir aucune douleur. L'inflexion vertébrale et la cyphose antalgique ont presque entièrement disparu. Le malade a été revu 5 mois après l'opération, en parfaite santé.

Observation 3. — Degr..., 55 ans, chauffeur, présente une sciatique gauche, à l'occasion de travaux de terrassement. Après une période très douloureuse, il y a une amélioration ; 5 mois après le début, survient une brusque rechute, encore plus douloureuse que la crise initiale.

Dans les antécédents, on relève une première crise de sciatique, dix ans auparavant.

Le malade se présente avec une attitude antalgique classique d'inflexion vertébrale croisée avec cyphose lombaire. L'examen montre les signes d'une sciatique gauche banale : signe de Lasègue, hypotonie musculaire, abolition du réflexe achilléen gauche : aucun trouble de la sensibilité objective, aucun trouble moteur, aucun trouble sphinctérien.

La radiographie du rachis lombaire montre un certain degré de pincement de l'interligne L4-L5, qui paraît être surtout un pincement antalgique.

L'examen radiologique du transit lipiodolé en position ventrale, montre un arrêt partiel et temporaire à hauteur du disque Liv-Lv ; le défaut de remplissage dessine une encoche ,véritable image lacunaire, sur la partie gauche du sac dural (fig. 3). L'image de profil précise nettement le siège antérieur de l'obstacle.

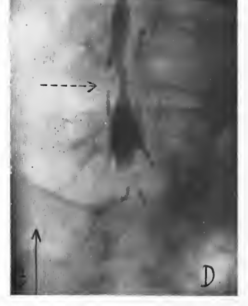


Fig. 3. — *Obs. 3.* (Degr...). *Sciatique gauche.* Défaut de remplissage correspondant à la partie gauche du disque L4-L5. (Sujet en position ventrale, tête en bas).

Après laminectomie, on trouve, derrière un ligament jaune très épaissi, les deux racines L5 et S1 soulevées par un nodule gros comme une noisette ; ces racines sont rouges, d'aspect congestif, avec, en un point, une suffusion hémorragique ; elles sont fixées au nodule par des brides adhérentes d'arachnoïdite. On pratique la libération des racines et l'extirpation du nodule est assez laborieuse et s'accompagne d'une hémorragie assez importante, qu'on arrête par tamponnement.

Après des suites opératoires assez mouvementées (reprise des douleurs et paralysie transitoire du pied, dus sans doute à une reprise de l'hémorragie) le résultat opératoire final est très satisfaisant. Le malade ne souffre plus, et l'attitude vicieuse a complètement disparu.

***

Les algies sciatiques provoquées par des *hernies* postérieures des disques intervertébraux lombaires sont aujourd'hui bien connues.

Depuis l'observation princeps d'Alajouanine et Petit-Dutaillis (1) publiée en 1928, et l'étude d'ensemble publiée peu après par ces mêmes auteurs (2), a paru en France la thèse de Mauric (3), contenant déjà la relation de 7 cas de sciatiques par hernie discale (cas de Crouzon, Petit-Dutaillis et

(1) Alajouanine (Th.) et Petit-Dutaillis (D.). Compression de la queue de cheval par une tumeur du disque intervertébral. Opération. Guérison. *Bulletins et Mémoires de la Société Nationale de Chirurgie*, 1929, LV, n° 23, pp. 937-945.

(2) Alajouanine (Th.) et Petit-Dutaillis.Le nodule fibro-cartilagineux de la face postérieure des disques intervertébraux. Etude anatomique, pathogénique, clinique et thérapeutique d'une variété nouvelle de compression radiculo-méningée extradurale. *Presse médicale*, 1930, XXXVIII, n° 98, p. 1657-1662, et n° 102, p. 1749-1751.

(3) Mauric (G.). *Le disque intervertébral*, 1 vol., 195 p.. Masson et Cie, éd. Paris, 1933.

Christophe, de Robineau, de Haguenau, de Dandy, de Bucy et d'Elsberg), puis en Belgique la monographie de Glorieux (1) contenant 25 cas personnels, et en Amérique les nombreux mémoires et les imposantes statistiques de Barr, Hampton et Mixter (2), de Love (3), et quantité d'autres travaux (4).

Aussi le but de cette communication n'est-il pas d'insister à nouveau sur une symptomatologie dont tous les éléments cliniques et radiologiques sont dès maintenant bien précisés. Nous nous proposons seulement de comparer la séméiologie de ces sciatiques par hernie discale postérieure avec celle des sciatiques dites « banales », ou « essentielles », comme l'un de nous l'a fait dans un précédent mémoire (5), afin d'en tirer certaines déductions concernant la pathogénie de certaines de ces sciatiques dites banales et d'apparence primitive.

Du point de vue clinique, l'analyse de nos trois observations mène directement à cette conclusion : que la symptomatologie des sciatiques par hernie postérieure du disque intervertébral ne se distingue par aucun caractère essentiel de la symptomatologie classique de la sciatique dite banale ou idiopathique. Que l'on considère le siège ou les caractères de la douleur, ou les attitudes antalgiques qui l'accompagnent, ou les signes neurologiques trouvés à l'examen, on ne trouvera pas dans la symptomatologie des sciatiques discales un seul signe qui ne fasse partie des éléments classiques du tableau symptomatique de la sciatique banale.

La ponction lombaire permet parfois de constater, dans les sciatiques par hernie discale, une hyperalbuminose discrète du liquide céphalo-rachidien. Mais c'est là un signe très inconstant, tout au moins quand la ponction lombaire est pratiquée selon la technique ordinaire. Et par ailleurs l'élévation modérée du taux de l'albumine dans le liquide céphalo-rachidien n'est pas un fait inconnu dans la sciatique idiopathique ; on sait que Sicard, pour ne citer qu'un nom, la retrouvait dans les 3/4 de ces sciatiques qu'il appelait les sciatiques « hautes », « funiculaires ». Ce n'est donc pas dans l'examen du liquide céphalo-rachidien que nous trouverons un élément permettant de distinguer les sciatiques « primitives » des sciatiques par hernie discale.

Cet élément, le trouverons-nous en analysant *les conditions étiologiques* dans lesquelles survient la sciatique ? La hernie méniscale est trois fois plus fréquente chez l'homme que chez la femme, et l'âge d'élection est

(1) Glorieux (P.). *La Hernie postérieure du disque intervertébral*, 1 vol., 1937, Masson, éd., Paris.

(2) Barr (J. S.), Hampton (M. D.) and Mixter (M. D.). Pain Low in the Back and Sciatica due to lesions of the intervertebral disks. *Journal of American Medical Association.*, 109, 16 octobre, 1937, p. 1265-1270.

(3) Love (J. G.). Rôle of the intervertebral disk in the production of chronic low back and sciatic pain. *Proceeding staff meetings of the Mayo Clinic*, 1937, t. 12, juin, pp. 369-372.

(4) Les nombreuses références bibliographiques qui n'ont pu trouver place ici, seront mentionnées prochainement dans une étude d'ensemble plus détaillée qui paraîtra dans la *Presse Médicale*.

(5) S. de Sèze. Sciatique banale, dite essentielle, et disques lombo-sacrés. *Revue du Rhumatisme*, 1939, VI, n° 10, pp. 986-1036.

l'âge moyen de la vie, avec un maximum de fréquence autour de quarante ans. Elle frappe souvent des sujets qui exercent des métiers de force. Le facteur étiologique principal est en effet le traumatisme, qui consiste rarement dans une chute et habituellement dans un effort pour soulever quelque chose de lourd. Très souvent le traumatisme a été minime (effort banal, ou microtraumatismes professionnels), ou bien le rapport entre l'effort et le début de la sciatique est peu net, en sorte que la sciatique est en apparence spontanée, ou attribuée à un refroidissement. Enfin, dans un cas sur cinq environ, la hernie méniscale se développe sans aucune cause apparente en dehors de toute notion de traumatisme ou de microtraumatisme.

Nous en concluons que les conditions étiologiques des sciatiques par hernie discale ne sont pas foncièrement différentes de celles des sciatiques banales dites essentielles. La plus grande fréquence de la sciatique chez l'homme, sa prédilection pour l'âge moyen de la vie, sont des faits étiologiques établis depuis longtemps. Quant au facteur traumatique et microtraumatique, il joue dans l'étiologie des sciatiques dites essentielles un rôle beaucoup plus important qu'il n'est classique de le dire. Nos statistiques personnelles nous ont placé en présence du fait suivant : à l'origine de 70 % environ des sciatiques en apparence essentielles, une enquête étiologique bien conduite permet de mettre en évidence, soit un facteur traumatique, soit un facteur mécanique de surcharge de la statique lombo-sacrée (chute, effort ou microtraumatismes professionnels).

La radiographie vertébrale, dans les sciatiques par hernies discales, montre dans un bon nombre de cas un signe sur lequel l'un de nous (1) a insisté dès 1934 : un pincement, un amincissement de l'espace intervertébral L4-L5 ou de l'espace lombo-sacré, sans décalcification des corps vertébraux adjacents. Nous ne voulons pas envisager ici la question de savoir dans quelles conditions et dans quelle mesure ce signe doit être considéré comme ayant une signification pathologique. Mais ce que nous pouvons affirmer, c'est que si l'on s'astreint à pratiquer des radiographies très exactement centrées sur les disques L4-L5 et L5-S1, ou retrouve cet amincissement discal dans un grand nombre de cas de sciatiques dites « banales ».

Reste l'*épreuve du lipiodol*. Il est établi qu'à condition de s'astreindre à des règles techniques très spéciales, la hernie discale postérieure se manifeste habituellement au cours du transit lipiodolé par un arrêt partiel, avec des défauts de remplissage d'aspect bien particulier. L'un de nous a déjà insisté sur la valeur diagnostique considérable de certaines images de face et surtout de profil (2). Mais si le radio-diagnostic lipio-

(1) D. Petit-Dutaillis. Les paraplégies par nodule fibro-cartilagineux des disques intervertébraux et leur traitement. *Revue médicale française*, 1934, XV, n° 3, p. 275-281.
(2) D. Petit-Dutaillis. Les compressions radiculo-médullaires par nodule fibro-cartilagineux des disques intervertébraux. *Le Progrès médical*, 1939, II, nos 50-52, 23 décembre, pp. 1364-1371.

dolé représente une des bases les plus sérieuses du diagnostic de sciatique de hernie discale peut-on compter sur cet examen pour départager les sciatiques dues à une hernie méniscale justiciable de la chirurgie, de celles qui peuvent guérir médicalement ? Pour répondre à cette question, il importe de bien spécifier de quelle sorte d'images on veut parler. Certains aspects radiologiques, en effet (arrêt franc, très prolongé, au-dessus d'un disque intervertébral pincé ; arrêts partiels, mais nets, et très franchement latéralisés, décrivant une véritable image lacunaire du côté de la douleur), ont une grosse valeur, à la fois pour le diagnostic de la lésion discale, et puis pour l'indication opératoire. Par contre, la valeur d'un simple rétrécissement du fuseau lipiodolé à la hauteur du disque intervertébral doit être réservée, tant que les limites entre les images normales et les images pathologiques ne seront pas parfaitement définies. Et quant aux images d'arrêt très passager, avec défaut de remplissage latéral très discret, leur valeur exacte n'est pas encore bien établie : que de telles images indiquent l'existence d'une saillie anormale du disque, la chose est très probable, au moins dans certains cas. Mais il n'est pas certain qu'on puisse toujours s'appuyer sur la constatation de ces légers « défects » pour affirmer la présence d'une hernie discale de gros volume justifiant l'intervention chirurgicale. L'un de nous a vu des sciatiques qui s'accompagnaient de semblables déformations de l'ombre lipiodolée, et qui, cependant, guérirent par le traitement médical. J. S. Barr a fait la même constatation. Et aussi T. Andersen (1), qui, ayant soumis systématiquement à l'épreuve du lipiodol un lot de 9 sciatiques du type idiopathique, trouve dans tous les cas un défect notable de l'ombre lipiodolée à la hauteur de l'un des deux derniers disques lombaires. Cependant plusieurs de ces sciatiques guérirent très simplement par le repos et la physiothérapie.

Nous concluons que les sciatiques rebelles ou récidivantes, que les neurochirurgiens guérissent par ablation d'une hernie méniscale postérieure, ne diffèrent de beaucoup d'autres sciatiques d'allure banale, qui guérissent médicalement, que par leur gravité.

Voilà le fait. On peut l'interpréter de diverses façons, et en tirer toutes sortes de conclusions. Pour nous, nous avons tendance à penser que cette habituelle parenté de symptômes correspond à une fréquente parenté de nature. Nous croyons que beaucoup de sciatiques d'origine traumatique ou microtraumatique ou même primitives en apparence, ont pour substratum anatomique une lésion à point de départ discal. Seulement, tandis que les sciatiques qui ne guérissent pas sans le neurochirurgien supposent une lésion *grave* du disque (hernie volumineuse et permanente), les sciatiques qui guérissent médicalement sont probablement dues, dans bien des cas, à une lésion discale bénigne.

(1) T. Andersen : The frequency of prolapsus disci intervertebralis as cause of sciatica. *Acta Medica Scandinavica*, 1940, CXIV, nº 5, pp. 428-461.

Sur la nature de ces lésions « curables » du disque intervertébral, on ne peut que faire des hypothèses. Peut-être s'agit-il de hernies de très petit volume analogues à ces procidences minimes découvertes par Schmorl à l'autopsie de quantités de sujets normaux, — mais majorées au début par un processus de gonflement œdémateux ou congestif ? Peut-être, plus souvent, d'un arrachement ligamentaire au niveau de l'attache postérieur de l'anneau fibreux, véritable entorse discale lombo-sacrée, qui comprime ou irrite les racines du sciatique parce que, comme toute entorse, elle s'accompagne au début d'un processus de gonflement (congestion, œdèmes, hémorragie), mais qui guérit aussi, comme guérit toute entorse, par le repos, et les injections locales anesthésiantes. C'est par leur action sur cet élément congestif surajouté que s'expliquent, à notre sens, l'action favorable de la physiothérapie et celle des cures thermales.

Peut-être même bon nombre de sciatiques non traumatiques, mais dans lesquelles les troubles de la statique jouent un rôle évident, sont-elles dues simplement à une sorte de gonflement douloureux de la partie postérieure de l'anneau fibreux sous l'influence des pressions traumatisantes auxquelles il est soumis. Mais ne tenons pas à ces simples hypothèses. Nous avons voulu surtout montrer qu'il est possible de concevoir, correspondant à la gravité variable des sciatiques, toute une gamme de lésions discales, dont la hernie postérieure du nucléus constituerait seulement la forme la plus grave : la forme chirurgicale.

* * *

Il va de soi que cette interprétation ne prétend nullement s'appliquer à toutes les sciatiques, dites primitives, mais elle rend compte à notre avis de la cause d'un grand nombre d'entre elles. Voici d'ailleurs comment nous concevons, à l'heure actuelle, le problème pratique du diagnostic et du traitement des sciatiques.

Lorsque le médecin a éliminé toutes les causes classiques, infectieuses et néoplasiques de « sciatiques symptomatiques », il doit d'abord s'attacher à la recherche attentive des signes de souffrance de la charnière lombo-sacrée ; puis, à chercher s'il y a des signes cliniques et radiologiques permettant d'incriminer spécialement le disque intervertébral, plutôt que toute autre partie constituante de la charnière.

Pour le moment, nous estimons que l'exploration au lipiodol s'impose : 1° dans tous les cas de sciatique dont les douleurs persistent ou s'aggravent malgré le repos et les traitements médicaux appliqués correctement depuis plusieurs mois ; 2° dans toutes les sciatiques récidivantes.

L'opération est formellement indiquée chez ces malades quand on constate, à la hauteur d'un des derniers disques lombaires, un arrêt même partiel du lipiodol présentant les caractères particuliers que nous avons indiqués et, à plus forte raison, si à cet arrêt s'ajoute la constatation du pincement du disque sous-jacent. Dans ces conditions l'expérience

prouve que l'on a 90 chances sur 100 de tomber sur une hernie discale importante, cause de tous les accidents. En dehors de constatations radiologiques aussi précises, même alors qu'un arrêt fruste du lipiodol n'a pu être observé, il est possible que la laminectomie exploratrice puisse trouver ses indications dans des cas exceptionnels, certains nodules paraissant pouvoir échapper aux investigations radiologiques les mieux conduites.

Sans doute, il est encore difficile de dire quelle doit être la part du traitement orthopédique et celui du traitement chirurgical en présence d'une hernie discale diagnostiquée ou présumée. Mais d'ores et déjà on peut affirmer que le traitement neurochirurgical appliqué à ce stade de sciatique pure de la compression d'origine discale, donne habituellement des résultats excellents, et que ces résultats sont obtenus avec une rapidité qu'aucun autre traitement ne peut laisser espérer, cela sans compromettre la statique ultérieure du rachis.

Cette notion est, à notre avis, capitale à un double point de vue : 1° par les conséquences thérapeutiques qui en découlent pour certaines variétés de sciatique rebelle que l'on regardait autrefois comme essentielle ; 2° parce qu'elle justifie d'une manière générale l'opération précoce, au stade purement algique, de cette variété de compression radiculaire.

L'un de nous, dans ses publications antérieures, a montré en effet avec Alajouanine, que toutes les fois que l'on se trouvait en présence d'une compression radiculaire confirmée par des signes déficitaires plus ou moins importants, l'opération montrait déjà le plus souvent des lésions radiculaires graves, parfois irrémédiables. Aussi la récupération ultérieure est-elle dans ces conditions très lente et souvent incomplète. C'est donc tendre vers l'idéal du traitement chirurgical de ces compressions par nodule discal que de les dépister au stade de sciatique pure. Les trois cas que nous vous présentons vous montrent que le diagnostic est possible à ce stade et que les résultats opératoires sont des plus satisfaisants.

Nous n'avons pas la prétention d'apporter ici des conclusions définitives sur les indications respectives du traitement médical, du traitement orthopédique ou de la chirurgie dans les sciatiques. Mais nous souhaitons que les neurologistes aient de plus en plus l'attention attirée sur l'importance de la hernie du disque intervertébral, comme cause possible de sciatique rebelle, qu'ils s'attachent comme nous à les dépister cliniquement et radiologiquement et qu'ils veuillent bien, après avoir confronté les effets des différents traitements jusqu'ici utilisés, nous apporter le résultat de leur expérience.

A propos de la communication de MM. Alajouanine, Mignot et Mozziconacci : « Un syndrome parkinsonien peut-il reconnaître la maladie de Heine-Medin comme étiologie ? » Résultats non confirmatifs de l'épreuve de neutralisation du virus chez le singe
par M. Pierre Mollaret.

Dans la dernière séance ayant précédé la guerre, MM. Alajouanine, Mignot et Moziconacci (1) ont posé devant notre Société la question du rôle, probable à leurs yeux, de la poliomyélite aiguë épidémique dans l'étiologie de certains syndromes parkinsoniens. Au cours de la discussion qui suivit, ayant demandé à me faire l'avocat de la thèse adverse, j'avais proposé de pratiquer, avec le sérum du malade en cause, une recherche chez le singe des propriétés neutralisantes vis-à-vis du virus poliomyélitique. C'est ce résultat que, d'accord avec M. Alajouanine maintenant présent parmi nous, je désire très simplement faire connaître aujourd'hui.

L'épreuve, pratiquée par Mme Erber-Kolochine par suite de mon départ aux armées, fut réalisée de façon à révéler sûrement des quantités, même très légères, d'anticorps neutralisants. C'est pourquoi, à la dose habituelle de virus (deux dixièmes de centimètre cube d'une émulsion à 15 % de moelle virulente) fut ajoutée une dose forte (un demi-centimètre cube de sérum pur) du sérum étudié. Après le contact habituel à la température du laboratoire, le mélange fut inoculé à un premier singe (*Macacus cynomolgus* n° 1319) par voie intracérébrale. En même temps un second singe (*Macacus cynomolgus* n° 1320) reçut la même dose de la même émulsion virulente par la même voie et servit de témoin.

Or, les deux animaux firent tous deux une poliomyélite aiguë typique ; ils extériorisèrent les premiers symptômes de la maladie exactement au même jour, le 7e ; la paralysie fut nette dès le 8e jour et progressa jusqu'au 10e jour. Aussi furent-ils sacrifiés ensemble (12e jour), pour offrir en supplément la certitude d'un contrôle histologique. Si les lésions de l'axe gris sont peut-être un peu plus intenses chez le témoin, la démonstration microscopique de la poliomyélite est, chez les deux animaux, d'une netteté absolue.

Une telle expérience, faite dans ces conditions rigoureuses et avec cette dose importante du sérum étudié, possède, parce que négative, une signification solide : *absence d'anticorps neutralisant le virus poliomyélitique dans le sérum de ce parkinsonien.* Un résultat positif eût obligé au contraire à de multiples réserves. Mais, obtenue ainsi six ans après les premiers symptômes d'une maladie que les auteurs considèrent comme étant restée nettement évolutive, et d'après ce que nous savons de la persistance des anticorps poliomyélitiques chez l'adulte, une telle constatation éliminerait le rôle de la poliomyélite dans le déterminisme du présent syndrome parkinsonien.

Sans évoquer les différents arguments échangés dans la discussion primitive, je voudrais rappeler que les deux observations de la littérature, dont il avait été fait état, étaient par elles-mêmes assez spéciales et, en particulier, M. Alajouanine avait déjà bien souligné qu'elles n'avaient comporté que des phénomènes transitoires.

L'observation de MM. Marinesco, Manicatide et Draganesco — observation à laquelle ils devaient accorder un grand intérêt puisqu'ils l'ont utilisée dans cinq publications au moins (2, 3, 4, 5, 6) — est celle d'une petite fille d'un an qui fut atteinte : « d'un état fébrile avec des vomissements, des troubles gastro-intestinaux et de la somnolence au cours du mois de juin 1927. Deux semaines plus tard (fin juin), elle fut hospitalisée à la clinique infantile et vers le 15 juillet, quand elle quitta l'hôpital, présentait à peine une paralysie des membres inférieurs. »

Tels sont les seuls éléments, recueillis de seconde main, qui ont permis aux auteurs d'affirmer que l'affection initiale était indiscutablement une poliomyélite aiguë épidémique. Celle-ci sera à son tour incriminée comme responsable d'un syndrome constaté directement par les auteurs deux mois plus tard, syndrome considéré comme parkinsonien mais devant disparaître dès les jours suivants. Les bases de cette démonstration de l'origine poliomyélitique d'un syndrome parkinsonien nous apparaissent donc comme très contestables, et l'on comprend que certains auteurs, comme H. Pette (7) et comme F. Stern (8) aient refusé toute valeur à cette observation. A la fin de sa discussion. F. Stern conclut par une affirmation catégorique : « *Wie früher kann man deshalb betonen : Die charakteristische, progressive, chronische, parkinsonistische Erkrankung ist der Poliomyelitis — trotz der Nigraläsion — fremd* ! »

La seconde observation, celle de V. Vujic et V. Ristic (9), concerne une étudiante de 19 ans, qui fit une monoplégie crurale flasque du côté droit, dont la nature poliomyélitique peut être acceptée assez volontiers mais sans plus. Quinze jours plus tard, après une maladie sérique, « apparurent les symptômes suivants : une légère ptose de la paupière gauche, une légère parésie du facial gauche, un tremblement au repos des deux membres supérieurs et de la jambe gauche avec 39°2 de température. Le lendemain : forte hypomimie, hypocinésie marquée, hypertonie de nature extrapyramidale de la musculature du cou, des membres supérieurs et de la jambe gauche ». Mais, là encore, tout disparut dans les jours suivants et la malade régulièrement surveillée « cinq ans après l'encéphalite aiguë, ne présentait pas le moindre signe de parkinsonisme chronique ».

Là aussi, cette brève observation ne saurait affaiblir la conclusion de F. Stern. Par ailleurs, les auteurs eux-mêmes avaient discuté certaines causes d'erreurs : coïncidence, extériorisation d'une encéphalite latente, en particulier par la maladie sérique, comme dans un cas réscent de P. Michon (10). De telles causes d'erreur ne doivent pas être sous-estimées dans une discussion doctrinale de ce genre. Dès 1929, G. Marinesco avec St. Draganesco et G. Grigoresco (11) nous en fournissaient la preuve en retrouvant, chez un ancien poliomyélitique devenu ultérieurement parkinsonien, une encéphalite léthargique intercalaire ; pareil fait avait déjà été rapporté par A. Netter chez une femme.

L'observation de M. Alajouanine et de ses collaborateurs — outre qu'elle est d'une autre qualité — offrait pour la première fois l'image d'un syndrome parkinsonien indiscutable, aussi typique par sa symptomatologie que par sa chronicité. C'est elle qui a posé le vrai problème et ce que nous voulons dire aujourd'hui à son sujet, c'est qu'elle ne recueille pas l'appui d'une confirmation biologique. Mais une telle épreuve biologique négative ne saurait valoir que pour le cas en cause. Elle mériterait d'être reprise pour tous les cas nouveaux ; malheureusement, les circonstances actuelles interdisent toute expérimentation sur le singe.

RÉFÉRENCES

(1) Alajouanine (Th.), Mignot (H.) et Mozziconacci (P.). Un syndrome parkinsonien peut-il reconnaître la maladie de Heine-Medin comme étiologie ? A propos d'un cas de poliomyélite antérieure aiguë, suivie peu après d'un syndrome parkinsonien, *Revue Neurologique*, 1939, LXXXII, n° 1, pp. 66-71.

(2) Marinesco (G.), Manicatide (M.) et Draganesco (St.). Considérations cliniques, anatomo-pathologiques et thérapeutiques sur l'épidémie de paralysie infantile qui a sévi en Roumanie pendant l'année 1927, *Bulletin de la Société roumaine de Neurologie*, etc. ; 1927, IV, n° 3, pp. 5-44.

(3) Recherches sur l'anatomie et l'histologie pathologique de la poliomyélite humaine qui a sévi en Roumanie pendant l'année 1927, *Bulletin de la Section Scientifique de l'Académie roumaine*, 1928, XI, n° 5-6, pp. 1-41.

(5) Sur un cas de parkinsonisme infantile au cours de la maladie de Heine--Medin, *Revue Neurologique*, 1928, II, n° 1, pp. 165-168.

(4) Données cliniques sur l'épidémie de la maladie de Heine-Medin qui a sévi en Roumanie pendant l'année 1927, *Bulletin de l'Académie de Médecine*, 1927, XCVIII, n° 39, pp. 478-493.

(6) Etude clinico-thérapeutique et anatomo-pathologique sur l'épidémie de paralysie infantile qui a sévi en Roumanie pendant l'année 1927, *Annales de l'Institut Pasteur*, 1929, XLIII, n° 3, pp. 223-278.

(7) Pette (H.). Poliomyelitis (Die besonderen Formen), *Handbuch der Neurologie von Bumke-Foerster*, XIII, 1936, p. 209.

(8) Stern (F.). Epidemische Encephalitis (Diagnose), *Handbuch der Neurologie von Bumke-Foerster*, XIII, 1936, p. 460-461.

(9) Vujic (V.) et Ristic (V.). Le syndrome parkinsonien comme complication de la maladie de Heine-Medin. *Presse Médicale*, 1938, 8 juin, n° 46, pp. 901-902.

(10) Michon (P.). Encéphalite épidémique inapparente révélée par des accidents sériques. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 1933, 17 novembre, pp. 1375-1378.

(11) Marinesco (G.), Draganesco (St.) et Grigoresco (G.). Sur un cas de parkinsonisme postencéphalique survenu chez un ancien poliomyélitique. *Revue Neurologique*, 1929, II, n° 1, pp. 102-104.

Maladie familiale du type de l'hérédo-ataxie, par MM. J. Piton et R. Tiffeneau (présentés par M. Guillain).

Nous avons observé à la clinique neurologique de la Salpêtrière deux cas d'une maladie familiale chez le frère et la sœur qui, nous le pensons, méritent d'être rapportés. Le frère étant le plus atteint sera décrit en premier.

G... *Alexandre*, employé des postes, âgé de 39 ans, est entré le 27 avril 1940 pour des troubles de la parole, des troubles de la marche, et une baisse de l'acuité visuelle.

La gêne de la parole date de sa première enfance. Les difficultés de la marche et de la vue sont apparues beaucoup plus tard, lentement, progressivement, depuis l'âge de 34 ans.

Actuellement, son examen montre les faits suivants :

1° *La marche* est lente et difficile. Il avance appuyé sur ses deux cannes, les jambes écartées, raidies en extension, les pieds traînant sur le sol. Les mouvements sont spasmodiques. Pendant ce temps, la tête et le tronc penchés en avant sont animés d'oscillations.

Le malade fatigue rapidement et ne peut guère dépasser 20 ou 25 mètres. L'occlusion des yeux n'aggrave pas les symptômes, il n'y a pas de signe de Romberg.

Dans la position de repos on retrouve une légère contracture aux quatre membres. La force musculaire est entièrement conservée.

2° *Les réflexes* rotuliens et achilléens sont très vifs. Aux membres supérieurs ils sont également vifs et symétriques. On trouve un clonus du pied bilatéral.

Le réflexe cutané plantaire semble aboli, mais il est difficile à préciser en raison des réactions de défense du sujet. Les cutanés abdominaux sont diminués.

3° *La sensibilité* est absolument normale à tous les modes.

4° *Le syndrome cérébelleux* est des plus net, avec une grosse dysmétrie aux quatre membres, une adiadococinésie et des modifications de la parole. Elle est ralentie, monotone et légèrement scandée.

Il n'y a ni troubles trophiques ni troubles sphinctériens.

5° *Les troubles oculaires* sont également au premier plan. Il existe une atrophie du

nerf optique entraînant une grosse baisse de l'acuité visuelle. Il peut encore compter les doigts de la main à trois mètres.

L'examen du fond d'œil montre une rétinite pigmentaire, à disposition aréolaire, comparable aux faits signalés en 1937 par Froment et ses collaborateurs (1).

Les mouvements associés des yeux sont très perturbés. Il y a une paralysie totale de l'élévation du regard ; la déviation latérale du regard à droite et à gauche est difficile, l'abaissement du regard est conservé.

Le réflexe photomoteur est ébauché mais très court.

6° *Les fonctions cochléo-vestibulaires* sont perturbées.

L'audition est normale, mais l'étude des fonctions labyrinthiques montre :

a) A l'épreuve calorique une grosse hypoexcitabilité : 150 cc. d'eau sont nécessaires pour ébaucher quelques secousses lentes.

b) L'épreuve rotatoire ne déclenche pas de nystagmus.

c) L'épreuve galvanique confirme les précédentes ; il faut 6 milliampères pour obtenir une inclinaison de la tête et 8 à 10 milliampères pour produire une ébauche de nystagmus horizontal.

Il existe donc une inexcitabilité presque totale des vestibules.

7° *Le psychisme* est un peu diminué. Le malade est indifférent aux événements qui concernent sa santé, il n'est pas inquiet et son idéation est ralenti. Cependant, sa mémoire est bonne et il peut soutenir une conversation simple.



8° *La ponction lombaire* a donné des résultats normaux.

Albumine : 0 gr. 22. Réactions des globulines négatives.

Cytologie : 0,8 lymphocyte par mmc.

B. W. négatif ainsi que dans le sang.

Benjoin colloïdal précipitant dans les tubes 6, 7 et 8.

* * *

La sœur, dont nous vous exposerons maintenant l'observation, présente un aspect comparable quoique plus atténué.

Lucienne Char... est âgée de 48 ans. Depuis l'âge de 40 ans elle présente une gêne de la marche et des troubles de la parole qui se sont accentués progressivement ; depuis trois ans elle accuse une baisse de l'acuité visuelle. L'examen clinique permet d'effectuer les constatations suivantes.

1° La malade peut marcher seule et sans canne ; elle se déplace les jambes écartées et tendues, presque sans fléchir les genoux ; les bras sont portés en avant et latéralement comme à la recherche d'un point d'appui. La station nécessite également un léger écartement des pieds ; l'occlusion des paupières ne compromet pas son équilibre. La motilité et la force musculaire sont normales ; il n'y a pas de contracture.

2° Les réflexes tendineux sont vifs aux quatre membres ; il n'y a pas de clonus. Le réflexe cutané plantaire se fait en flexion et les cutanés abdominaux sont normaux.

3° Les sensibilités superficielles et profondes sont intactes.

4° Les troubles cérébelleux sont aisément constatés aux membres supérieurs surtout à gauche ; il existe de l'adiadococinésie et de la dysmétrie.

Il n'y a pas de tremblement au repos.

La parole est lente, monotone et légèrement saccadée.

5° L'examen oculaire montre :

a) Une atrophie bilatérale du nerf optique ; la pupille est blanche à bords irréguliers, les vaisseaux sont filiformes ; l'acuité visuelle est très diminuée, la malade compte difficilement les doigts à deux mètres.

b) Une gêne de la motilité oculaire dans l'élévation du regard ; les mouvements de latéralité et d'abaissement du regard ne sont pas modifiés.

(1) Froment (J.), Bonnet (P.) et Gobrat (A.). Hérédodégénération rétinienne et spino-cérébelleuse. *Journal de Médecine de Lyon*, 1937, XVIII, n° 413, p. 153-163.

c) Les pupilles sont en mydriase ; le réflexe photomoteur est normal.

6° L'examen labyrinthique donne les résultats suivants :

a) L'épreuve calorique provoque un nystagmus léger avec secousses lentes sans secousses rapides.

b) L'épreuve rotatoire ne détermine pas de nystagmus, mais entraîne une sensation vertigineuse avec nausée, surtout lorsque la tête est placée en arrière.

c) L'épreuve galvanique est normale.

En somme, il existe un syndrome vestibulaire net d'origine centrale.

7° Les fonctions psychiques sont un peu ralenties ; il n'existe pas de troubles importants de la mémoire.

8° Le liquide céphalo-rachidien est normal: Albumine : 0,22 g. ; réaction des globulines normale ; cytologie : 1 lymphocyte par mm^3 ; réaction de B.-W. négative ainsi que dans le sang ; réaction du benjoin colloïdal : précipitation dans le 7e et le 8e tube.

*
* *

Nous avons pu recueillir sur la famille les renseignements suivants :

Leur mère, *Anastasie Gui...* a présenté des troubles tout à fait comparables : ils ont commencé à 38 ans par de la difficulté à marcher, une gêne de la parole et elle est morte aveugle à 58 ans à l'Hospice des incurables d'Ivry.

Nous n'avons aucun renseignement *précis* sur les ascendants de cette femme qui sont morts jeunes avant l'âge où la maladie apparaît dans cette famille.

La mère de nos deux malades eut d'un premier mariage une fille *Lucienne Char...* dont nous venons de rapporter l'observation. D'un second mari qui d'un premier lit avait eu cinq enfants bien portants, sont nés deux filles et trois garçons ; mentionnons également deux fausses couches survenues pendant ce second mariage.

Le premier enfant est une fille morte en bas âge.

Le second est *Alexandre Gui...*, notre malade.

Le troisième, âgé de 36 ans, est actuellement en bonne santé ; il a été mobilisé.

Le quatrième est une fille, également morte en bas âge.

Le cinquième, âgé de 33 ans, a depuis plusieurs années un trouble de la parole ; sa voix ressemblerait à celle de son frère et de sa sœur ; mais tout se borne à ce seul symptôme et il a été mobilisé pendant cette guerre : il n'est d'ailleurs pas encore rentré et nous n'avons pu l'examiner.

Nos deux malades ont eu plusieurs enfants, actuellement bien portants. La sœur a une fille de 25 ans et le frère, outre un garçon mort en bas âge, a deux filles de 17 et 16 ans et un fils de 15 ans.

En somme, outre les deux observations du frère et de la sœur, il existe une atteinte semblable chez leur mère et probablement chez un frère plus jeune. Cette affection appartient bien au groupe des maladies familiales.

Les deux observations sont bien comparables. On y retrouve l'association de troubles cérébelleux, de signes pyramidaux, des troubles oculaires et l'intégrité de la sensibilité. Ce syndrome correspond à celui qui a été décrit par Pierre Marie sous le nom d'hérédo-ataxie cérébelleuse.

Dès l'origine, l'entité de cette maladie fut discutée. Nous ne reviendrons pas sur sa parenté avec la maladie de Friedreich souvent envisagée. Plus récemment, Hassin (1) a insisté sur ses rapports avec l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse. Nous manquons ici de documents anatomiques et il nous est impossible de pousser la discussion.

(1) Hassin G. H. Marie's ataxie (Olivopontocerebellar atrophy). *Archives of Neurology and Psychiatry* 1937, XXXVII, n° 6, pp. 1371-1382.

De toute façon, du point de vue sémiologique pur, il est intéressant de signaler les troubles oculaires avec certaines particularités peu fréquentes. Si l'atrophie optique a été plusieurs fois rencontrée, la paralysie de l'élévation du regard est exceptionnelle.

Enfin, l'examen des réactions vestibulaires confirme les résultats déjà publiés par MM. Guillain, Mollaret et Aubry (1) : Hypoexcitabilité de type central avec, chez l'un de nos deux malades, cette curieuse disparition de la secousse rapide du nystagmus signalée dans trois observations par Mollaret.

Hémiplégie avec aphasie par intoxication oxycarbonée. Etude ventriculographique, par MM. Jean Lereboullet et Pierre Puech.

Les hémiplégies par intoxication oxycarbonée, aujourd'hui bien connues, restent cependant relativement rares. Il nous a paru intéressant d'en rapporter ici un nouveau cas dans lequel nous avons pu pratiquer une étude ventriculographique qui n'a encore, à notre connaissance, jamais été faite dans des cas de cet ordre.

M. B... Roger, chaudronnier, âgé de 31 ans, vient nous consulter, le 29 octobre 1940, pour une aphasie qui date de plusieurs mois.

Le 4 avril 1940, alors qu'il travaillait à un atelier à proximité immédiate d'un gazogène, il se plaint de céphalée ; il se dirige, au bout d'un certain temps vers la sortie ; au moment où il arrive à la porte, au contact de l'air, il tombe. Il est conduit dans le coma à l'infirmerie de l'usine. Il reste dans le coma de 11 heures du matin à 3 heures de l'après-midi et en est tiré par des inhalations d'oxygène. Au réveil, il présente des vomissements qui durent 48 heures. Le lendemain, néanmoins, il peut se lever, mais présente des céphalées extrêmement violentes, surtout nocturnes.

Au bout de sept jours, il commence à parler difficilement, sa mémoire disparaît et tout son côté droit se paralyse. Il est alors admis à l'hôpital de Clamecy. L'aphasie et l'hémiplégie se complètent rapidement. Pendant quinze jours à trois semaines, l'hémiplégie est complète et l'aphasie extrêmement accentuée ; le malade ne peut pas parler et ne comprend pas ce qu'on lui dit.

Puis son état s'améliore. A l'hôpital de Nevers, en juin, on constate une aphasie motrice avec monoplégie brachiale, hyperréflectivité rotulienne et signe de Babinski douteux.

Trois semaines après, une ponction lombaire retire un liquide sanglant dont l'examen est impossible en raison des circonstances. Un examen labyrinthique pratiqué par M. Péroz ne montre rien de particulier. L'état neurologique semble stationnaire.

En septembre enfin, le malade présente quelques chutes brusques de type comitial avec perte de connaissance d'une heure environ.

L'examen que nous pratiquons le 29 octobre nous montre une *aphasie* des plus nettes, de type mixte, à prédominance motrice.

La parole spontanée est presque impossible, le malade ne disposant que de quelques mots qu'il prononce mal et déforme. Il répète volontiers : « je sais mais ne peux dire ». La parole répétée est également presque impossible ; le malade présente fréquemment de l'intoxication par le mot.

(1) Guillain, Mollaret et Aubry. L'étude des fonctions cochléo-vestibulaires dans la maladie de Friedreich et les affections hérédodégénératives du même groupe *Revue neurologique*, 1935, LXIII, n° 1, pp. 36-44.

La compréhension est cependant relativement bien conservée, comme l'exprime la mimique du malade. Il reconnaît bien les objets et exprime par un geste à quoi ils servent, mais ne peut les nommer ou prononce mal. Les ordres très simples sont bien exécutés, mais le malade s'embrouille dès que les ordres sont un peu complexes. L'épreuve des trois papiers est incorrecte.

La lecture semble conservée, mais de façon incomplète.

L'écriture est partiellement conservée. Le malade écrit son nom. Mais on ne peut lui faire faire une dictée : il écrit autre chose. Par contre, il copie relativement facilement et transpose en cursive les capitales ; mais il ne comprend pas ce qu'il écrit.

L'*hémiplégie* est maintenant réduite au minimum : le malade traîne la jambe droite,



Fig. 1. — *Ventriculographie. Image des cornes occipitales.* Dilatation de la corne ventriculaire gauche.

mais la force musculaire de son membre supérieur est normale. Ses réflexes tendineux sont nettement plus vifs à droite. Il existe de ce côté un signe de Babinski indiscutable. Le reste de l'examen neurologique est entièrement négatif. L'examen oculaire ne décèle aucune anomalie.

La ponction lombaire retire un liquide clair. La tension, de 16, en position couchée, monte à 30 après compression jugulaire.

Albuminose : 0,25 ; réaction de Pandy et Weichbrodt négatives ; cytologie : 0,4 lymphocyte par mmc. hématies assez nombreuses. Bordet-Wassermann négatif dans le sang et le L. C.-R. Benjoin : 0000022110000000.

Chez un tel malade, le rôle déclenchant de l'intoxication oxycarbonée ne fait pas de doute, étant données les conditions dans lesquelles est sur-

venu l'accident. La production abondante d'oxyde de carbone par les gazogènes est bien connue. D'ailleurs, dans l'usine où il travaillait, deux autres ouvriers avaient été antérieurement intoxiqués : l'un d'eux est resté une heure sans connaissance, l'autre a ressenti seulement quelques malaises. La survenue du coma au moment précis où l'intoxiqué, encore valide, arrive à l'air libre est également bien classique. Mais devait-on considérer les accidents nerveux de notre malade comme directement en rapport avec l'intoxication oxycarbonée ou ne fallait-il pas incriminer la chute du malade ? L'intervalle libre présenté par celui-ci nous a amenés en effet à nous demander si les accidents qu'il présentait n'étaient pas en rapport avec un hématome sous-dural dont on pouvait discuter l'origine traumatique ou oxycarbonée. Etant donné les sanctions opératoires qu'aurait pu comporter un tel diagnostic, nous avons jugé utile de pousser plus avant les explorations en pratiquant une *ventriculographie* (Fig. 1).

Celle-ci a été pratiquée par l'un de nous le 14 novembre :

Double trépanoponction occipitale droite et gauche ; la dure-mère n'est pas tendue ; les deux cornes occipitales sont en place ; le liquide est hypotendu. Injection par le ventricule gauche de 55 cc. d'air avec soustraction d'une quantité égale de liquide.

Ventriculographie. — Dilatation considérable du ventricule gauche. Le ventricule droit semble normal.

Cette exploration ventriculographique permettait donc de conclure qu'il s'agissait ici, non d'un hématome comprimant les hémisphères, mais d'un ramollissement cérébral ; c'est en effet l'aspect qu'on observe en pareil cas.

Il nous a semblé également logique de conclure, étant donné ce que nous avons dit plus haut, et en l'absence de toute autre étiologie, que ce ramollissement était conditionné par l'intoxication oxycarbonée.

Les lésions cérébrales en foyer consécutives à l'intoxication oxycarbonée, malgré leur rareté relative, constituent en effet aujourd'hui une entité anatomo-clinique indiscutable.

Desoille (1) dans sa thèse en rapporte sept observations : un cas observé avec Crouzon et I. Bertrand dans lequel l'hémiplégie avait été précédée de phénomènes confusionnels, un cas de Greidenberg, un cas de Chauffard et Troisier, un cas de Leppmann dans lequel l'hémiplégie s'accompagnait d'aphasie, un cas de Bourdon, deux observations de Vialettes. On peut y ajouter une observation de Comby (2) déjà publiée en 1880 sous le titre : « Asphyxie par les vapeurs du charbon, cécité et hémiplégie droite, guérison », et un cas d'hémiplégie par ramollissement cérébral publié par Vedel, Vidal et Goudard (3). Faure-Beaulieu (4) rapporte également un

(1) Desoille. Les troubles nerveux dus aux asphyxies aiguës. *Thèse Paris*, 1932, p. 88.

(2) J. Comby. Hémiplégie consécutive à une intoxication par l'oxyde de carbone. *Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1931, LVI, 23 janvier, pp. 101-102.

(3) Vedel, J. Vidal et L. Goudard. Ramollissement cérébral consécutif à une intoxication oxycarbonée. *Bulletin de la Société des Sciences médicales et biologiques de Montpellier*, 1930, XI, n° 8 pp. 490-493.

(4) Faure-Beaulieu. Aphasie de Wernicke par intoxication oxycarbonée massive. *Presse médicale*, 1936. XLIV, n° 4, pp. 81-82.

cas d'aphasie de Wernicke consécutive à l'intoxication massive et brutale par les gaz d'un four à chaux dans lequel les conditions de l'intoxication s'apparentent de près à celles qui furent réalisées chez notre malade. Enfin, Lhermitte, Monier-Vinard et Ajuriaguerra (1) ont récemment rapporté une observation d'hémiplégie par intoxication oxycarbonée.

L'aspect clinique de ces accidents est assez polymorphe. Le plus souvent il s'agit d'hémiplégie ou d'hémiparésie. Plus rarement, comme dans notre cas, c'est d'une aphasie, associée ou non à une hémiparésie. Exceptionnellement, il s'agit de troubles visuels.

Un fait très particulier, observé chez notre malade, est le *caractère tardif* des accidents. Au sortir de son coma ; il ne présentait aucun trouble paralytique ; ceux-ci ne sont apparus qu'au bout de dix jours. Il a donc présenté un véritable intervalle libre qui nous a conduit a nous demander s'il ne s'agissait pas d'un hématome sous-dural. Ce caractère tardif des accidents n'est pas exceptionnel ; il semble même au contraire dans bien des cas une des caractéristiques des accidents nerveux centraux de l'intoxication oxycarbonée. Il est noté par Greidenberg qui ne constate l'apparition de troubles nerveux qu'au bout de dix jours, par Crouzon, Bertrand et Desoille, qui signalent également une période d'une dizaine de jours pendant laquelle la malade avait repris son activité normale.

Vedel, Vidal et Goudard observent d'abord une hémiparésie régressive, et, au bout de dix jours seulement, virent se constituer un ramollissement cérébral diffus.

Le fait est particulièrement net dans l'observation de Lhermitte, Monier Vinard et Ajuriaguerra ; chez leur malade, on constate, aussitôt après le coma, une hémiparésie qui disparut en 24 heures ; dix-neuf jours plus tard apparaissait une hémiplégie droite avec aphasie et la malade succombait au bout de neuf jours. Le même temps de latence est retrouvé pour plusieurs cas de troubles psychiques et notamment dans l'observation de Toulouse, Marchand et Courtois (2). Il ne s'agit pas d'ailleurs, comme le remarque Lhermitte, d'un véritable intervalle libre et cette période n'est pas indemne de toute manifestation morbide ; dans notre observation, des céphalées tenaces témoignaient de l'évolution latente des lésions.

Il semble que de tels cas soient d'un pronostic plus sévère que ceux dans lesquels l'hémiplégie s'est constituée dès la période de coma. Dans tous les cas de cette dernière catégorie, sauf peut-être le cas de Faure-Beaulieu, la récupération semble avoir été, sinon complète, du moins extrêmement importante. Au contraire, dans le premier groupe nous trouvons un cas

(1) J. Lhermitte, Monier-Vinard et Ajuriaguerra. Intoxication oxycarbonée. Hémiplégie itérative. Etude anatomoclinique. *Revue neurologique,* 1939, t. 71, n° 5, p. 577-585.

(2) E. Toulouse, L. Marchand et A. Courtois. Intoxication oxycarbonée. Encéphalite et lésions cellulaires dégénératives intéressant surtout le locus niger et la moelle. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris,* 1930, LV, 23 mai, pp. 917-924.

avec guérison, deux cas mortels et un cas, le nôtre, dans lequel la récupération n'a été que très minime.

Cette apparition souvent tardive des lésions est d'ailleurs confirmée par l'étude anatomique. Desoille souligne que, dans les cas d'intoxication massive ayant tué rapidement, les lésions sont minimes : on ne trouve généralement que des hémorragies punctiformes difficiles à déceler, des lésions fines décelables seulement par l'examen histologique. Si, au contraire, la survie a été longue, les foyers de désintégrations deviennent confluents et faciles à voir ; les noyaux hémorragiques sont alors de règle.

Enfin, ces cas tardifs soulèvent un problème pathogénique du plus haut intérêt qu'expose Lhermitte. Nous ne pouvons ici exposer les lésions très polymorphes observées dans l'intoxication oxycarbonée. Hémorragies qui vont du piqueté purpurique aux hémorragies macroscopiques, ramollissements, dégénérescences diffuses, lésions vasculaires. On a surtout discuté pour savoir si les troubles nerveux étaient consécutifs à des lésions cellulaires dégénératives ou s'il s'agissait essentiellement de lésions vasculaires. Toulouse accorde le premier rôle aux lésions cellulaires et considère qu'elles expliquent mieux qu'une thrombose l'existence d'un intervalle libre. Lhermitte, au contraire, accorde la première place aux lésions vasculaires : l'introduction de l'oxyde de carbone dans l'organisme produirait ces lésions qui continueraient à évoluer comme une véritable « vasopathie » et entraîneraient à leur tour des lésions parfois massives et brutales du tissu nerveux ou des perturbations circulatoires plus ou moins diffuses. Dans notre cas, il semble bien que cette dernière hypothèse soit la plus plausible : la constatation d'une volumineuse dilatation ventriculaire telle qu'on peut l'observer dans un ramollissement cérébral est beaucoup plus en faveur de l'existence de lésions vasculaires que de lésions cellulaires.

Aussi croyons-nous devoir souligner l'intérêt qu'a présenté dans ce cas la ventriculographie qui nous renseigne sur l'état anatomique du cerveau. Une telle exploration n'a jamais encore été à notre connaissance pratiquée dans l'intoxication oxycarbonée et nous avons cru intéressant d'en apporter ici les résultats.

Assemblée générale du 5 décembre 1940.

Membres présents : MM. André-Thomas, Alajouanine, Alquier, Aubry, Barbé, Baudouin, Bourguignon, Chavany, Claude, David, Decourt, Descomps, Desoille, Dufour, Faure-Beaulieu, Français, Garcin, Guillain, Guillaume, Huguenin, Krebs, Laignel-Lavastine, Lereboullet (Jean), de Massary, Mathieu, Mollaret, Monier-Vinard, Mouzon, Péron, Petit-Dutaillis, Plichet, Mme Popp-Vogt, Puech, Rouquès, Roussy, Schaeffer, de Sèze, Sigwald, Mme Sorrel-Dejerine, Thévenard, Thiers, Thurel, Tournay, Velter.

Rapport du Secrétaire Général : M. Raymond Garcin.

Mes chers Collègues,

Aux malheurs qui ont frappé notre Pays et qui nous laissent tous meurtris se sont ajoutés, en l'année écoulée, des deuils cruels pour notre Compagnie. M. Pierre Marie, M. Thierry de Martel, M. Henry Meige ne sont plus. Notre Président a évoqué déjà devant nous la mémoire de ces grands disparus dont l'image restera vivante dans la ferveur de notre souvenir. M. Pierre Marie et M. Meige furent, le premier Membre Fondateur, et tous deux Secrétaires Généraux de notre Société. Promettons-leur que notre Compagnie, dont ils furent tous trois d'ardents animateurs, se maintiendra telle qu'ils l'ont faite, car elle est leur œuvre vivante qui continuera à servir leur pensée comme leur œuvre clinique ou chirurgicale servit si puissamment la Neurologie Française.

Notre pensée affectueuse, émue et pleine d'espérance d'un prochain retour, s'en va ensuite vers quatre de nos Collègues prisonniers : Michaux, Thiébaut, Fribourg-Blanc, Dereux, à qui nous adresserons en ce jour un message de cordiale sympathie.

Mes chers collègues, il est coutume dans notre Société de faire à l'Assemblée Générale, qui clôt la dernière Séance de l'année, un compte rendu moral sur l'activité scientifique et la vie de notre Compagnie. Dans les heures douloureuses que nous vivons, il m'était tout d'abord apparu combien vaine pourrait paraître pareille préoccupation, mais le renouveau d'ardeur au travail que la Société a manifesté malgré les circonstances, me fait un devoir de souligner son effort proche et actuel, de l'en remercier, comme de dire notre gratitude à ceux qui l'ont si bien servie à l'heure où nous étions la plupart dispersés, puis dans le malheur.

Je voudrais pouvoir dire à M. Monier-Vinard, à qui je n'ai pu l'exprimer l'an dernier, en votre nom et au mien tout particulièrement, la reconnaissance que nous lui gardons pour l'autorité avec laquelle il a dirigé les travaux de la Société et l'incomparable dévouement qu'il lui a témoigné. M. Auguste Tournay, à travers des circonstances exceptionnelles, a eu la lourde charge de présider notre Société en cette année 1940. Grâce à son impulsion, malgré le départ aux Armées d'un grand nombre d'entre nous, il a su conserver à nos séances leur activité habituelle et le grand succès de notre Réunion commune avec l'Académie de Chirurgie sur les problèmes de Neurologie de guerre, témoignerait, s'il en était besoin, de la féconde production scientifique de notre Compagnie. Grâce à M. Tournay qui en fut l'animateur paraîtront bientôt les Comptes-Rendus de ces séances où nos Collègues chirurgiens, neurochirurgiens et neurologistes ont mis en commun leur grand savoir et leur haute compétence pour le plus grand bien de nos blessés. Pour l'inlassable activité qu'il a déployée en menant de front avec aisance et autorité non seulement ses hautes fonctions de Président et de Vice-Président, mais encore les charges du Secrétaire Général absent, M. Tournay ne saurait être assez remercié. C'est grâce

à sa féconde initiative que, dès septembre, nous avons pu organiser la reprise de nos séances et que l'activité normale de la Société a pu reprendre dès novembre. Vous savez que nous désirons discipliner notre effort, en arrivant tôt à nos séances, et réserver une certaine ampleur aux discussions qui suivent chaque présentation afin de rendre plus fructueuses nos matinées de travail. Vous nous aiderez, j'en suis sûr, à réaliser ce but.

Les circonstances actuelles nécessitent une réduction du volume de la *Revue Neurologique*, partant du nombre de pages réservées à la Société. Notre production scientifique peut rester égale si chacun fait effort pour condenser en des pages courtes et précises le texte de chaque communication. Ainsi nous pourrons, grâce à ce sacrifice accepté par chacun, conserver à notre Société son activité habituelle et même consacrer des séances spéciales à l'Anatomo-Pathologie, à la Neurochirurgie et à la Physiologie du Névraxe.

Pour ajuster nos nouvelles conditions de travail aux exigences économiques actuelles, nous savons que nous pouvons compter sur l'inépuisable dévouement de Mme Sorrel-Dejerine qui consacre à notre Trésorerie — toujours fidèlement et silencieusement — sa précieuse activité. Nous tenons à lui exprimer encore aujourd'hui toute la respectueuse gratitude de la Société.

En cette Assemblée Générale Mme Sorrel-Dejerine aurait voulu pouvoir vous apporter le compte rendu annuel de notre Trésorerie mais le Bureau vous demande de bien vouloir remettre cet exposé financier à l'une de nos prochaines séances, notre Trésorier ne pourrait que vous soumettre un devis des dépenses à venir, et non un relevé des sommes dues, car l'exercice 1940 est loin d'être clos dans le domaine financier puisque nos comptes rendus des séances de la Société n'ont été publiés à ce jour que pour la séance de janvier 1940. Mais les charges qui nous incomberont — après inventaire de notre situation avec MM. Masson et le Comité de Direction de la *Revue Neurologique* — pourront être assumées sans trop entamer nos disponibilités, la *Revue Neurologique* ayant remis 5.000 francs à la Société et pris à sa charge le numéro du Congrès International de Copenhague, ce dont la Société la remercie vivement.

La Société a décidé de se rendre acquéreur des films originaux de Babinski et ces documents qui font partie de notre patrimoine scientifique seront bientôt confiés à la Faculté et ils seront déposés au Musée Dejerine. M. André-Thomas nous a offert également de confier au Musée Dejerine les films originaux consacrés à ses classiques recherches cliniques et expérimentales qui font également partie de notre patrimoine national. La Société lui exprime sa respectueuse et profonde gratitude.

L'attribution des différents prix de la Société reprendra sous peu. D'ores et déjà les bénéficiaires des prochains exposés ont été désignés :

Pour le Prix Dejerine : M. Monnier, qui fera un travail sur les Formations réticulées.

Pour le Prix Charcot, M. Rouquès exposera les Complications nerveuses

des leucémies dans une prochaine séance et M. Messimy exposera ses Etudes expérimentales sur le lobe préfrontal à une date ultérieure.

Pour le Prix Babinski M. Thiébaut et M. Offret ont été désignés et notre collègue Thiébaut, actuellement prisonnier, devait consacrer son travail au Syndrome adiposo-génital. M. Offret consacrera son étude au sujet suivant : La gliose et la gliomatose méningées. Leur localisation périencéphalique et périoptique.

Le Prix Sicard verra bientôt son bénéficiaire désigné par la Commission qui se réunira prochainement. Enfin, nous vous rappellerons que M. Pierre Marie a légué à la Société une somme de 100.000 francs dont les arrérages seront employés soit pour des buts scientifiques soit pour des buts humanitaires, par exemple pour venir en aide à des Collègues éprouvant des difficultés pécuniaires par suite de maladie ou d'infirmité. La Société a accepté avec émotion et reconnaissance le don généreux de son Membre Fondateur et nous vous proposons d'attendre le retour parmi nous de M. Béhague pour désigner la Commission chargée de présider à l'attribution du Prix Pierre-Marie.

Nous avons pensé que les circonstances actuelles ne nous permettaient pas de procéder aux élections annuelles qui clôturent d'habitude nos Assemblés Générales, car certains de nos collègues sont encore loin de nous et il aurait été impossible à beaucoup de faire à temps acte de candidature.

L'activité de notre Société continuera comme par le passé et, grâce à votre effort, à votre volonté persévérante, elle ne connaîtra pas d'éclipse. Travailler chaque jour plus encore que la veille, n'est-ce pas, mes chers Collègues, le meilleur moyen, à notre portée à tous, de servir et d'essayer d'oublier quelques instants notre peine.

Election du bureau pour 1941 :

Président : M. Velter.
Vice-Président : M. Pasteur Vallery-Radot.
Secrétaire Général : M. Raymond Garcin.
Trésorier : Mme Sorrel-Dejerine
Secrétaire des séances : M. Béhague.

ANALYSES

NEUROLOGIE

ÉTUDES GÉNÉRALES

BIBLIOGRAPHIE

VUJIC (Vl.) et LEVI (K.). La pathologie des représentations visuelles et leur utilisation en clinique. (Die Pathologie der optischen Nachbilder und ihre klinische Verwertung), 1 vol. 86 p., S. Karger édit. Bâle et New York, 1939.

Les représentations visuelles colorées et surtout les troubles qui s'y rapportent demeurent actuellement encore un domaine presque inconnu. Les recherches dans la sphère optique poursuivies par V. et L. chez des malades nerveux et chez des sujets bien portants ont apporté des résultats tels que les auteurs accordent une valeur diagnostique considérable aux constatations ainsi faites. Les troubles des fonctions optiques acquéreraient donc une importance extrême pour la pathologie du système nerveux, puisqu'ils se produisent souvent comme symptômes précoces dans beaucoup de maladies nerveuses, symptômes pouvant même précéder souvent tous les autres. La méthode d'examen de V. et L. est beaucoup plus simple que tous les autres procédés d'investigation de la sphère optique. Les auteurs en escomptent d'autre part des possibilités d'éclaircissement de la question, généralement très compliquée, du diagnostic de localisation d'affections cérébrales et spécialement de celles qui retentissent sur le nerf optique et la rétine. Il s'agit enfin d'une technique qui, par sa simplicité, peut être à la portée de tout praticien non spécialisé, et les auteurs ont ainsi examiné près de cinq cents malades. Cette monographie comporte une série de chapitres dans lesquels sont traités les points suivants : bases anatomiques de la perception des couleurs ; fondements psycho-physiologiques de la représentation visuelle ; recherches et méthodes d'examen.

Suit un exposé des constatations faites chez les sujets normaux, de la question du daltonisme puis de l'examen des troubles complexes au point de vue qualificatif et quantitatif. Dans la partie spéciale ils traitent d'abord du tabes, de la sclérose en plaques, des épilepsies essentielle et traumatique, des tumeurs craniennes, des néoplasmes et abcès du cerveau, de la syphilis cérébrale, de l'encéphalite chronique, de la migraine, de l'alcoolisme chronique, du diabète, des hyperthyréoses et de la tétanie latente, de l'intoxication saturnine, du morphinisme et de l'héroïnisme, des psychonévroses, des psychoses, en terminant par les cas les plus obscurs. A signaler encore les mouvements fictifs ou imaginaires et le changement de forme de l'image postnégative, la constance des images pathologiques, l'utilisation diagnostique et différentielle des images post données, enfin la signification de leur recherche pour le traitement. Bibliographie dans le texte.

P. Mollaret.

LÖWENSTEIN (**Otto**). **Les troubles du réflexe pupillaire à la lumière dans les affections syphilitiques du système nerveux central** (Die Strörungen des Lichtreflexes der Pupille bei den luetischen Erkrankungen des Zentralnervensystems), un vol. de 130 p., 30 fig., Doin édit., J. Heimbrod trad., 1939.

Dans cette monographie, préfacée par J. Lhermitte, le lecteur pourra se familiariser avec la méthode pupillographique que l'auteur nous avait révélée dans son livre avec Westphal en 1933. L'acquisition de cette méthode marquait une date dans l'analyse du jeu pupillaire ; comme le dit très justement J. Lhermitte : « Grâce à des recherches qui exigèrent de la part de leur auteur beaucoup de patience, de ténacité, d'ingéniosité et d'esprit critique, le Professeur Löwenstein a réussi à doter la science d'un nouveau moyen d'étude de la motilité de l'iris chez l'homme sain comme chez le malade, de telle sorte que nous avons en mains aujourd'hui un moyen éprouvé et sûr de saisir à leur origine les modifications les plus délicates, les moins appéciables par les méthodes d'examen courantes. Ici, ce n'est plus un simple moment de la contraction irienne que nous saisissons, mais tout le dynamisme de la musculature de l'iris, et cela grâce à la création d'un appareil pupillométrique ingénieux et précis à la fois. »

Dans un avant-propos, L. souligne les progrès techniques réalisés depuis 4 ans, date de la première édition en langue allemande, en particulier grâce à la connaissance de « l'effet de restitution psychique ». On sait qu'il s'agit là d'un réflexe purement sympathique et correspondant à cette possibilité de restituer une fonction fatiguée ou épuisée à la longue par des incitations psychiques ou des excitations périphériques, sensitives ou sensorielles. L. montre également l'individualité des différentes réactions pupillaires et donne un excellent schéma anatomique des différentes voies du contrôle pupillaire.

Le premier chapitre, l'énoncé des problèmes, débute sur la nécessité du diagnostic précoce de la syphilis nerveuse ; l'intérêt de l'examen pupillaire est bien connu à ce point de vue, mais, classiquement, on n'accorde de valeur réelle qu'à des symptômes traduisant une altération très avancée du jeu pupillaire. L. va montrer que l'on peut et que l'on doit faire mieux. Le chapitre suivant donne la mise au point actuelle de la méthode, quelques beaux exemples de films, et le schéma des graphiques construits avec, en ordonnées, les diamètres pupillaires.

Chez le sujet normal, le déroulement du réflexe à la lumière peut comporter quatre types conditionnés par la constitution physique de l'individu :

Type I. Contraction et décontraction promptes.
— II. Contraction prompte et décontraction lente.
— III. Contraction lente et décontraction prompte.
— IV. Contraction et décontraction lentes.

L. étudie alors les phénomènes de fatigue du réflexe à la lumière, montre sa dépendance des facteurs psychiques, si bien que ce réflexe n'a pas communément une forme déterminée : sa forme dépend des circonstances qui le produisent. L'étude de la réaction consensuelle clôt ce chapitre.

Il est possible alors d'aborder la symptomatologie des altérations du réflexe lumineux dans les affections syphilitiques du névraxe. L. montre successivement la valeur diagnostique de l'épuisement anormal du réflexe, signe prodromique fréquent, puis celle des variations dissociées de rapidité réactionnelle de la contraction et de la redilatation. Viennent ensuite les formes anormales de la réaction consensuelle, le prolongement du temps de latence et la réaction tonoptique et la dilatation pupillaire paradoxale. Finalement, L. définit les étapes d'affaiblissement de la réaction lumineuse, l'insuffisance de l'amplitude et la rigidité-réflexe.

L'ouvrage se termine sur une étude de systématique, avec deux tableaux résumant

clairement les différentes catégories de troubles et avec un rapide parallèle portant sur les constatations faites dans d'autres affections (schizophrénie, syndrome postencéphalitique, etc...).

Il faut savoir gré à L. d'avoir mis à la disposition des neurologistes de langue française, dans cette monographie, l'essentiel de sa riche documentation P. Mollaret.

BREMER (Fr.). L'activité électrique de l'écorce cérébrale, un vol. de 46 p., 16 fig. dont 8 planches, Paris, 1938, Hermann et Cie, édit.

D'une magnifique conférence en Sorbonne (dont je garde le souvenir présent), conférence faite en avril 1937, sous les auspices de la Société philomatique, Br. a tiré matière d'une excellente monographie, où s'inscrit une part de ses recherches personnelles sur le sujet.

Après une courte évocation historique et critique, et un rappel des données techniques et anatomiques, Br. aborde le problème de l'activité électrique de l'écorce cérébrale.

Les observations mémorables sur l'homme furent celles de Berger (isolement des rythmes α et β et réactions d'arrêt), d'Adrian et Matthews (rôle de l'hétérogénéité du champ visuel dans la réaction d'arrêt), de Durup et Fessard, et de Jasper et Cruikshank (latence de la réaction, rôle du facteur attention). Le point d'origine des ondes α fut très discuté ; exclusivement occipital pour Adrian et Yamagiwa, ubiquitaire pour Berger ;les travaux de Jasper et Andrews chez l'homme, d'Ectors sur le lapin, concilient en partie ces vues opposées : les différentes régions du cortex sont génératrices d'ondes : celles de basse fréquence (± 10 par sec.) sont essentiellemnt dérivées de la région occipitale ; les ondes de fréquence plus grandes (± 25 par sec.) prédominent dans les régions précentrales et frontales. Les principales variations sont alors mentionnée- (sommeil, ondes lentes).

Les expériences sur l'animal ont confirmé certains points (origine corticale des ondes α et caractère ubiquitaire des foyers) et révélé certains autres. Br. insiste sur les techniques permettant d'éviter l'écueil de l'anesthésie et de la contention : emploi du lapin par Ectors, insertion préalable d'électrodes sus-dure-mériennes chez le chat (Derbyshire, etc.) et surtout préparations personnelles de l'encéphale isolé ou du cerveau isolé par transsection bulbaire ou pédonculo-protubérantielle.

La nature des ondes électriques corticales est ensuite longuement discutée. Br. défend l'hypothèse de l'automatisme de la cellule nerveuse corticale (ne donnant naissance à un influx axonique, cellulifuge, que pour une certaine amplitude critique des pulsations cellulaires élémentaires) : quatre séries d'arguments expérimentaux sont données. Il discute néanmoins l'explication des ondes rythmiques corticales par des mouvements circulaires d'influx.

L'activité sensorielle du cortex a tiré des bénéfices certains de l'électrencéphalographie : vérification ou découverte de localisations cérébrales, variations des réactions corticales en fonction des qualités ou des intensités du stimulus sensoriel. L'activité motrice, de son côté, commence à être étudiée sous le même angle, mais le domaine de l'épilepsie domine ici toutes nos connaissances ; très significatives sont les notions suivantes : ondes très amples, en flèche aiguë, et ondes lentes, se stabilisant au rythme de trois par seconde, ondes ayant par ailleurs un foyer d'origine défini ; l'étude de l'épilepsie par strychninisation locale vient confirmer le tout.

Après l'étude de quelques conditions humorales de l'activité électrique spontanée du cortex et celle du sommeil et de la narcose, Br. conclut par un groupement (de haute tenue) de vues d'ensemble sur l'activité nerveuse en général et sur la fructueuse moisson prochaine que promet cette nouvelle méthode d'investigation.

Quatorze planches, d'une excellente lisibilité, et offrant des exemples clairs de toutes les principales modalités d'électro-encéphalogrammes, ainsi que six pages de références bibliographiques, font de cette monographie un parfait document d'initiation à ce domaine si nouveau. PIERRE MOLLARET.

Choix d'écrits de Sir Charles Sherrington (Selected writings of Sir Charles Sherrington). Publication faite sous la direction de **D. DENNY-BROWN**, *Hamish Hamilton medical Books*, édit. Londres, 1939. Prix 25 shillings.

L'œuvre considérable de Sir Charles Sherrington se trouve disséminée dans de multiples revues, difficiles parfois même à consulter. Aussi le comité du *Brain* a-t-il voulu, en reprenant la publication d'un certain nombre de ces travaux, rendre à la fois un hommage mérité au grand neurophysiologiste et faire œuvre utile pour les nouveaux chercheurs. C'est que ces observations constituent un exemple classique de l'esprit de méthode et une contribution monumentale à la littérature du système nerveux.

Le choix des publications reprises dans ce volume est inspiré du désir de faire avant tout connaître les descriptions de physiologie clinique les plus importantes pour le neurologiste. C'est ainsi que ces pages comprennent les descriptions de l'animal spinal, la mise en évidence par l'expérimentation de la hiérarchie segmentaire musculo-cutanée, les observations les plus générales concernant les réflexes et leurs interactions, la représentation motrice dans le cortex des primates, la preuve fondamentale de l'innervation réciproque et des réflexes de posture. A noter le soin avec lequel a été insérée une discussion relative à la double innervation réciproque; discussion précisant que, contrairement à certaines données périodiquement publiées, le principe de l'innervation réciproque ne suppose pas que l'un des éléments de deux muscles antagonistes doive être nécessairement et complètement relâché lorsque l'autre est devenu actif. Le développement de la conception de l'inhibition centrale est esquissé. Par contre, les considérations détaillées des vues les plus théoriques ont été volontairement négligées ; certaines indications précisant du moins où ces données peuvent être retrouvées.

Nombreuses sont encore les autres omissions volontaires, rendues nécessaires par le cadre relativement limité de ce volume, telles les questions de technique et de méthode de laboratoire. Malgré ces indispensables coupures, ce volume compte déjà plus de cinq cents pages réparties en onze chapitres consacrés aux sujets suivants : De la distribution des racines nerveuses motrices. De la distribution des racines nerveuses sensitives. De la sensibilité nerveuse du muscle. De l'animal spinal et nature de l'activité réflexe de la moelle. De quelques points particuliers concernant les réflexes spinaux et bulbaires. Du trajet anatomique des connexions réflexes médullaires. De l'innervation réciproque · la coordination des antagonistes. Des réflexes de posture. De l'aire motrice du cortex cérébral. De la nature de l'excitation et de l'inhibition. La régulation quantitative de la contraction dans la coordination minimale.

Ainsi se trouve mise à la portée de chacun, avec une bibliographie complète, une série de chapitres fondamentaux de neurophysiologie dont l'ensemble constitue une des plus grandioses contributions à cette science. H. M.

GASSER (Herbert S.), ERLANGER (Joseph), BRONK (Detlev), LORENTE DE NO (Rafael) et FORBES (Alexander). Symposium du synapse (Symposium on the synapse), 1 vol., 111 p., fig., Ch. C. Thomas édit., Springfield et Baltimore, 1939.

Cet ensemble constitue le sujet d'un symposium consacré au mécanisme de la transmission synaptique, tenu à Torento, en 1939, sous les auspices de la *Société américaine de Physiologie* au cours de sa réunion annuelle et sous la présidence de H. S. Gasser. Il

comporte les cinq mémoires suivants : Les axones comme type de tissu nerveux par H. S. Gasser. La formation des impulsions dans les axones par J. Erlanger. Les mécanismes synaptiques dans le ganglion sympathique par D. W. Bronk. Transmission des impulsions à travers les noyaux moteurs craniens par Lorente de Nó. Problèmes de la fonction synaptique par A. Forbes. Deux de ces mémoires furent remaniés et amplifiés. Tous ont été antérieurement publiés dans le *Journal de Neurophysiologie*. Chacun d'entre eux comporte une bibliographie et de très belles reproductions d'inscriptions d'oscillographie cathodique. H. M.

BERTRAND (**Ivan**), **DELAY** (**Jean**) et **GUILLAIN** (**Jacqueline**). **L'électro-encéphalogramme normal et pathologique**, un vol. de 293 p., 94 fig., Paris, 1938, Masson, édit., 90 fr.

Cet ouvrage constitue le premier exposé d'ensemble français « où soient réunies les principales notions techniques, psycho-physiologiques, expérimentales, pathologiques, actuellement acquises sur l'électro-encéphalogramme ». Reposant sur une étude consciencieuse de la riche littérature internationale correspondante et sur une expérience personnelle des auteurs « basée sur l'analyse de plus de 600 encéphalogrammes recueillis sur 100 malades », ce volume offre toutes les possibilités d'initiation à l'une des dernières (et non la moins troublante) découvertes de la neuro-physiologie.

Après un historique remontant au texte original de Caton (1875), les cinquante premières pages sont consacrées à la partie technique du problème. On trouvera là, non seulement la définition de chacun des temps instrumentaux de la méthode, mais encore les indications précises sur la fréquence à accorder à telle ou telle modalité d'appareillage. On saisit ainsi sur le vif ce qu'une investigation aussi délicate peut exiger de précautions de luxe, qu'il s'agisse de la cabine, des électrodes, des dérivations, des amplificateurs, etc. ; au point de vue de la détection même des courants cérébraux sont discutés parallèlement les avantages et les inconvénients des galvanomètres, des oscillographes électro-magnétiques ou de l'oscillographe cathodique, ce dernier étant vraisemblablement appelé au plus grand avenir.

Le chapitre suivant expose les caractères généraux, normaux et pathologiques, de l'électro-encéphalogramme. Partant des documents réunis chez l'homme, les auteurs définissent les deux ondes de base α et β, cette dernière englobant sans doute la variété γ, et séparent les ondes δ de Grey Walter ; parallèlement alors, nous sont présentées les variations (minimes) dans la série animale, les variations selon l'âge (autant des modifications progressives sont nettes jusqu'à obtention d'un type adulte, autant la vieillesse est indifférente, comme en ont témoigné les centenaires de la Salpêtrière), les variations selon les caractères biotypologiques (« sans qu'il soit actuellement possible de conclure d'un électro-encéphalogramme à une constitution psychologique ou psycho-physiologique, étant donnée l'extrême complexité des facteurs en jeu »). Quant à l'analyse des caractères pathologiques d'un électro-encéphalogramme, les auteurs insistent d'abord, à très juste titre, sur les réserves préalables nécessaires ; ils répartissent ensuite les critères pathologiques en sept groupes : absence des ondes, modification de leur fréquence, de leur amplitude, de leur régularité, de leur forme, existence de pointes et de trains de pointes, asynchronismes.

L'influence de l'activité sensorielle normale et pathologique fait l'objet du chapitre IV, qui envisage l'animal d'abord, l'homme ensuite. Ayant défini les courants d'action sur la cellule de Nitella selon les termes de Baudouin et Fischgold, ils résument l'état actuel de nos connaissances sur les courants d'action des nerfs périphériques, de la moelle, du thalamus et surtout du cortex (spécialement grâce à la technique du cerveau isolé

de Bremer) ; ils envisagent successivement pour ce dernier les excitations visuelles, auditives, cutanées, proprioceptives, olfactives et gustatives. Chez l'homme, le phénomène capital réside dans la *réaction d'arrêt* de Berger, suppression temporaire des ondes α sous l'influence d'une activité sensorielle avec fixation de l'attention (ou mieux avec effort de fixation d'attention). L'absence de cette réaction d'arrêt autenthifie les hémianopsies latérales homonymes, les hallucinations visuelles, les anesthésies ; il semble même que les anesthésies hystériques puissent être séparées par ce moyen des anesthésies simulées.

L'activité psychique, normale et pathologique, inspire les cinquante pages suivantes. Après avoir insisté sur le rôle capital de l'attention, les auteurs abordent longuement le domaine du sommeil ; le sommeil normal comporte un rythme électrencéphalographique spécial (les cinq stades de Loomis, Harvey et Hobart), le stade de sommeil réel étant caractérisé par deux phénomènes : ondes δ de voltage et de longueur d'onde maxima et apparition de trains brefs d'ondes ayant une fréquence de 14 par sec. et un voltage de 50 μ V (et plus) ; l'endormissement des différentes zones corticales n'est pas simultané. La narcose par les anesthésiques volatils s'oppose entièrement au sommeil barbiturique (Berger) : seul ce dernier s'apparente au sommeil normal, les deux traduisant la déafférentation fonctionnelle du cortex qui acquiert une activité spontanée intense (Bremer). En clinique « les différents degrés de somnolence pathologique s'échelonnent entre deux états électro-encéphalographiques : la diminution, puis la disparition, des ondes α dans les états *légers* de somnolence, l'apparition d'un rythme très lent dans les états de torpeur *grave*. » En particulier, le coma se caractérise par des ondes lentes et de grande amplitude, la fréquence diminuant et l'amplitude augmentant à mesure que le coma s'intensifie.

L'arriération mentale a spécialement retenu l'attention des auteurs. L'idiotie complète associe la présence des grandes ondes lentes à la rareté des trains d'ondes α. L'imbécillité ne présente de modifications que dans les cas très accentués. La débilité mentale ne présente aucune signature électrencéphalographique. L'étude du myxœdème est confirmative. La paralysie générale montre des tracés très hétérogènes. La schizophrénie révèle une tendance vers un rythme faible, avec apparition éventuelle d'ondes δ.

L'activité motrice normale et pathologique est ensuite abordée : activité motrice normale, relations cérébello-cérébrales, mouvements involontaires ; à ce dernier point de vue, l'épilepsie occupe, on le sait, depuis Berger, une place de choix : la crise a la valeur d'un orage bio-électrique : fréquence rapide et amplitude considérable des ondes ; le petit mal revendique une onde caractéristique : *wawe and spike* (coupole et minaret) ; dans l'intervalle des crises, des anomalies suggestives peuvent se révéler (amplitude trop grande, ondes trop ralenties) et ceci pourrait avoir un réel intérêt pronostique (Pagniez, Plichet et Liberson). Les pages suivantes sont consacrées à la localisation d'un foyer épiliptogène, aux facteurs multiples susceptibles d'influencer les crises, aux actions médicamenteuses, enfin à quelques autres mouvements involontaires (tétanie, tics et bégaiements, tremblements, hémichorée).

Un problème capital est celui de la valeur localisatrice éventuelle de l'électro-encéphalographie et les différents chercheurs s'en sont préoccupés dès le début. Malgré certaines données : modifications des ondes α et β de Jasper et Andrews, *on-* et *off-effects*, différenciations architectoniques (*Feldeigenströme* de Kornmüller), une très grande prudence s'impose encore. Cependant des exemples déjà très heureux ont été rapportés de diagnostic du siège cortical ou du côté d'une lésion, voire même d'un siège très précis (grâce à la poly-électro-encéphalographie et à la triangulation) ; une série d'observations

personnelles, ici rapportées, autorisent un réel espoir et cela peut-être pour un avenir proche.

L'ouvrage se termine sur un chapitre de recherches expérimentales pures (les déafférentations de Bremer, les stimulations électriques directes du cortex, les influences physico-chimiques et pharmacodynamiques) et sur un chapitre essentiellement spéculatif consacré à l'automatisme et à la synchronisation, ces deux directions de recherches paraissant devoir fournir l'explication profonde de cette activité bio-électrique du cerveau maintenant journellement enregistrée.

Vingt pages de bibliographie complètent ce volume de réelle actualité : il fait le plus grand honneur à ses trois auteurs et mérite de prendre place dans la bibliothèque de tout neurologiste.

Pierre MOLLARET.

ALAJOUANINE (Th.), OMBRÉDANNE (A.) et DURAND (M.). Le syndrome de désintégration phonétique dans l'aphasie, un vol. de 138 p., 45 fig., Paris, 1939, Masson, édit., 36 fr.

C'est une contribution nouvelle que les auteurs apportent à ce problème de l'aphasie, champ clos où s'affrontèrent tant de doctrines depuis un siècle. Pour pénétrer à son tour dans la lice, il faut apporter de nouvelles modalités d'investigation ; c'est précisément le cas ici, où furent utilisés les procédés de la technique phoniatrique (enregistrements sur le cylindre de Rousselot), et ceux-ci ont permis à A. et à ses collaborateurs de faire surgir un syndrome nouveau, dont la part sera à faire dans toute observation d'aphasique : le syndrome de désintégration phonétique.

Un premier chapitre d'ordre historique rappelle les principales étapes et les écoles successives ; mais tout ce rappel est centré sur la mise en valeur de certains efforts : ceux qui tentèrent d'individualiser un trouble dissocié éventuel de l'articulation verbale. C'est ce dernier que l'on sent gésir dans l'aphémie de Broca, dans l'aphasie motrice sous-corticale de Wernicke-Dejerine, dans l'anarthrie de Pierre Marie, dans l'aphémie, etc... Tout un aspect de la même tendance se manifeste dans la recherche des rapports entre l'anarthrie et l'apraxie, et les auteurs reprennent à ce sujet les travaux de Charles Foix, à la mémoire duquel ce volume est d'ailleurs dédié. En contre-partie, viennent se dresser les négateurs de l'aphémie et de l'anarthrie, de Baillarger à Hughlings Jackson, à Henry Head, et à J. Froment. C'est par rapport à toutes ces positions prises qu'A. et ses collaborateurs vont profiler le syndrome de désintégration phonétique.

Cinq observations, purement cliniques malheureusement, sont rapportées avec minutie, occupant presque une centaine de pages ; il ne saurait être question d'en résumer le détail ; en particulier, l'analyse phonétique, avec ses enregistrements graphiques, ne saurait avoir d'intérêt que dans son intégralité originale. De cette étude les auteurs tirent les caractères de l'élocution dans le syndrome de désintégration phonétique :

Difficulté d'établissement des mouvements articulatoires ;

Caractère syncinétique ;

Dédifférenciation des points d'articulation et instabilité des phonèmes (dans les cas d'allure paralytique) ;

Intensité excessive habituelle des réactions articulatoires, de même que de la détente ;

Mutations phonétiques dans l'émission de mots polysyllabiques ;

Métathèses, élision de phonèmes ou de syllabes.

Tous ces caractères tendent à prouver « que la lésion a libéré une activité plus pri-

mitive, de caractère tonique, impropre à l'articulation normale ». Et les auteurs de souligner, avec force exemples, les analogies avec la phonétique puérile. Ainsi, conformément au principe jacksonien de dissolution pathologique des néofonctions, ce trouble du langage serait un retour à des moments plus automatiques de la parole en évolution ; ce qui ne veut pas dire que la parole automatique doive être considérée comme véritablement indemne. Mais il est finalement hors de doute qu'il faille admettre la possibilité d'une *dissociation poussée très loin* du syndrome de désintégration phonétique, et de tout ceci résultent des principes spéciaux de rééducation que les auteurs exposent en terminant.

D'une lecture sévère dans les passages techniques, cette monographie oblige à réfléchir ; sa lecture ne saurait laisser indifférent tous les curieux du langage.

Pierre Mollart.

MICHON (P.). **Le temps de réaction ; techniques, applications cliniques,** un vol., 99 p., 10 fig., 1939, Masson, édit., 22 fr.

Dans cette excellente monographie, on trouvera la mise au point d'un chapitre de psychotechnique de réelle actualité. Si la notion du temps de réaction (délai total qui s'écoule entre une excitation et une réponse motrice, convenue à l'avance, par laquelle le sujet manifeste la perception de cette excitation) est une donnée ancienne due aux observations des astronomes, son utilisation en clinique est encore trop exceptionnelle et les lecteurs de cet ouvrage pourront s'en convaincre aisément.

Après une courte introduction historique, l'auteur précise les données techniques permettant une exploration au lit même du malade (chronoscope mécanique peu encombrant ou chronoscope électrique sur courant alternatif).

Aux temps de réaction simples déjà classiques, M. ajoute le temps de réaction vibratoire (ou pallesthésique), qui comporte lui aussi des constantes physiologiques suffisamment nettes pour offrir des bases d'appréciation quantitative. D'autre part, plusieurs exemples sont offerts de mesures de temps de réaction complexes, variables au gré de l'observateur, mais offrant des possibilités légitimes de classification du discernement.

Le bilan actuel des résultats obtenus par ces techniques est le suivant :

Physiologiquement, les chiffres de temps de réaction oscillent dans des limites assez étroites, suffisamment nettes cependant pour qu'il en soit tenu compte lors de la sélection des spécialistes dans l'armée, l'aviation, la marine, dans les entreprises de transport et l'industrie. D'autre part, le temps de réaction peut être jusqu'à un certain point considéré comme caractéristique de l'âge mental ; car, de huit à douze ans, l'enfant se rapproche progressivement des chiffres de l'adulte, tandis que la sénescence psychomotrice aboutira à un nouvel allongement, parfois considérable, des temps de réaction.

En pathologie, les déterminations numériques, d'une précision d'ailleurs toute relative, acquièrent leur valeur en cas d'altérations discrètes ou discutables. Au cours des névrites et radiculites, les retards de perception se rencontrent avec une assez grande fréquence, par exemple dans la sciatique, où ils sont parfois en discordance avec les troubles trophiques ou réflexes. Ce mode d'examen peut être utile pour le dépistage des simulations.

L'étude du temps de réaction vibratoire, au cours des affections médullaires, révèle très fréquemment dans la sclérose en plaques un syndrome de véritable section physiologique élective. Le tabes comporte toujours un déficit pallesthésique important, et peut se caractériser par une dégradation progressive de haut en bas de cette sensibilité, lorsque les cordons postérieurs ne sont pas complètement détruits.

Parmi les affections cérébrales, à côté de la maladie de Parkinson, de la paralysie

générale, de l'intoxication éthylique, ce sont surtout les syndromes parkinsoniens post-encéphalitiques qui se prêtent à une étude détaillée, avec comparaison des temps de réaction simples et complexes : on arrive ainsi à établir une distinction, que rien ne faisait prévoir au préalable, entre une majorité de parkinsoniens frappés simultanément d'allongement des temps simples et du temps de discernement, et une minorité appréciable d'autres, qui sont avant tout prisonniers de leur bradykinésie et dont le rendement psychique est relativement bon, en compensation. Ce phénomène ressort également de la comparaison entre le côté malade et le côté dit « sain » chez les parkinsoniens.

Sans se laisser entraîner à l'illusion d'une rigueur trop mathématique, le clinicien trouvera dans ce mode d'exploration un appoint sémiologique précieux pour étayer son diagnostic et suivre une évolution morbide en fonction des thérapeutiques utilisées.

P. MOLLARET.

EINARSON (Larus) et RINGSTED (Axel). Des effets de la carence prolongée en vitamine E sur le système nerveux et la musculature squelettique chez les rats adultes (Effect of chronic vitamin E deficiency on the nervous system and the skeletal musculature in adult rat), 1 vol., 163 p., 95 fig., 2 planches, Levin et Munksgaard, édit., Copenhague, 1938.

Volume contenant un exposé détaillé des recherches des deux auteurs danois sur l'influence de l'avitaminose E sur le système nerveux et la musculature squelettique. Ces travaux sont à la fois d'ordre clinique et histo-pathologique. E. et R. rappellent dans leur préface le premier groupe d'expériences sur lesquelles furent basées leurs longues observations cliniques et qui leur suggérèrent en quelque sorte un nouveau plan de recherches. La technique de coloration des cellules nerveuses imaginée par Einarson devait constituer un élément précieux pour la réalisation de ce travail.

Les constatations cliniques faites sur des rats blancs adultes soumis à un régime privé de vitamine E consistent tout d'abord, et invariablement, en troubles de la marche avec ataxie débutant aux membres postérieurs, pour s'étendre ensuite. La chute des poils, manifestation précoce, demeure inconstante. L'atrophie musculaire peut atteindre un degré extrême. Les troubles de la sensibilité sont beaucoup moins fréquents. Mais à cet état physique, de plus en plus déficient, s'opposent une sorte de vivacité marquée du comportement et un excellent appétit. Les troubles trophiques et l'incontinence vésicale apparaissent généralement au stade III de l'évolution. Les premiers symptômes surviennent habituellement 26 semaines après institution du régime sans vitamines E.

Du point de vue histologique, les altérations musculaires évoquent l'idée d'une atrophie musculaire d'origine médullaire. Mais il importe de souligner que, spécialement pour le système nerveux, les altérations constatées peuvent être différentes pour des animaux d'un même lot et identiquement traités : chaque individu pourrait réagir différemment ; en général, il semble que la réaction névroglique soit d'autant moins prononcée que le processus s'est développé plus rapidement. La dégénérescence pyramidale peut être inconstante et irrégulière dans son apparition.

Les derniers chapitres sont consacrés à la pathogénie et à des considérations générales sur les déficiences en vitamines A et B comparées à l'avitaminose E. De toutes ces recherches, il apparaît bien que l'huile de germe de blé contient un facteur à action neurotrophique relativement sélective ; son exclusion de l'alimentation provoque le développement d'altérations trophiques dégénératives dans le système nerveux et la musculature squelettique.

Une bibliographie de plus de quatre pages complète cet ensemble dont la riche iconographie mérite d'être signalée. H. M.

HADJI-DIMO (A.). Etude clinique de deux qualités du tonus musculaire : l'extensibilité et la passivité, *Thèse Paris*, 1940, un vol. de 376 p., 86 fig., Le François, édit.

Dans cet important ouvrage, reflet de la pensée d'André Thomas qui en fut l'inspirateur, l'auteur apporte une très intéressante contribution à l'une des questions toujours fondamentales de la neurologie. En effet, dans l'étude des troubles du tonus musculaire on confond, sous le même vocable d'hypertonie ou hypotonie, des variations des qualités du tonus souvent différentes et répondant à des mécanismes physiologiques distincts. L'auteur s'intéresse ici à l'étude de deux de ces qualités : l'hyperextensibilité et la passivité ; cette dernière dépend directement de l'état du réflexe des antagonistes d'André-Thomas. Il étudie ces épreuves chez l'homme, soulignant leur variabilité d'un sujet à l'autre, leur degré différent chez l'enfant, chez l'adulte, chez l'homme et chez la femme, leur asymétrie et leurs variations pathologiques. Cette recherche de l'hyperextensibilité et de la passivité est effectuée par des épreuves appropriées au niveau de chaque membre et segment de membre.

Au cours du syndrome cortico-pyramidal, l'extensibilité est constamment exagérée ; elle peut constituer le premier signe, précédant l'apparition de la paralysie ; elle peut faire partie intégrante de ce syndrome ou se trouver isolée au niveau des membres respectés par la paralysie et la passivité. Elle est généralement très marquée au cours des paralysies flasques, mais peut encore être retrouvée dans les paralysies spasmodiques, lorsque la contracture n'est pas accentuée.

La passivité peut généralement être notée au cours de la paralysie flasque. Au cours de la paralysie spasmodique elle est très diminuée. Fait essentiel : lorsque la passivité existe au cours d'un syndrome pyramidal, elle est toujours associée à l'hyperextensibilité.

Dans les affections cérébelleuses la passivité est un signe précoce, durable, souvent résiduel. Elle appartient à la sémiologie cérébelleuse et garde dans celle-ci un rang de premier ordre.

L'hyperextensibilité peut exister dans le syndrome cérébelleux, mais ne lui appartient pas en propre, c'est un signe inconstant et passager. Elle répond à des lésions d'autres systèmes et disparaît lorsque leur atteinte lésionnelle ou fonctionnelle n'est plus en cause.

On peut opposer le syndrome parkinsonien au syndrome cérébelleux par les modifications inverses du réflexe des antagonistes, affaibli ou aboli dans le premier, exagéré dans le second. Dans le syndrome parkinsonien, l'extensibilité n'est souvent diminuée que dans les cas de contracture marquée. Le muscle ne devient hyperextensible que si des lésions pyramidales sont surajoutées.

L'étude de l'extensibilité et de la passivité, au cours des encéphalopathies infantiles, montre que l'hyperextensibilité peut, presque constamment, être mise en évidence à un certain moment de l'évolution de ces affections quel que soit le type clinique auquel on s'adresse. Deux raisons peuvent, à ce point de vue, être évoquées pour l'interprétation de ce phénomène : *a*) la très grande diffusion des lésions atteignant constamment la corticalité ; *b*) l'atteinte, dès la première enfance, d'un cerveau immature et l'arrêt du développement qui en résulte.

De l'étude des affections périphériques on doit conclure que : *a*) les lésions de la voie motrice finale commune entraînent une grande extensibilité et une passivité importantes ; *b*) les lésions des racines postérieures, ayant pour conséquence une interruption des voies afférentes, entraînent également une importante passivité et — si on excepte le tabes où des facteurs multiples interviennent, — une hyperextensibilité d'une étendue moindre que celle qui s'observe dans les lésions de la voie motrice.

La passivité est la conséquence de la disparition ou de la déficience du réflexe des antagonistes d'André-Thomas que l'on peut homologuer au réflexe myostatique de Liddel et Sherrington et au réflexe à l'étirement de Foerster. Dans la régulation de ces réflexes, dont les propriétés ont été précisées par des études électromyographiques, le système cérébello-mésencéphalique paraît jouer un rôle prépondérant.

Les arguments ainsi exposés démontrent l'indépendance de l'extensibilité et du réflexe à l'étirement. Le mécanisme physiologique de l'extensibilité ne peut, dans l'état actuel de nos connaissances, être déterminé avec sûreté. L'extensibilité paraît se confondre avec les propriétés élastiques du muscle et être sous le contrôle immédiat du système pyramidal cortico-spinal. Lorsque les lésions du système cérébello-mésencéphalique sont isolées, l'extensibilité n'est pas perturbée.

Une riche iconographie (86 fig.) et une importante bibliographie (25 p.) achèvent de faire désigner cet ouvrage à la lecture attentive de tous les neurologistes.

P. Mollaret.

DANSAUER et **SCHELLWORTH**. **Le problème des névroses, responsabilité et jurisprudence** (Neurosenfrage, Ursachenbegriff und Rechtsprechung), un vol. de 80 p., G. Thieme, édit., Leipzig, 1939, prix R. M. 3.

Publication ayant pour objet, non de reprendre le problème des névroses sous l'angle clinique ou diagnostique, mais d'envisager, en tentant une mise au point, certains éléments de la névrose traumatique, à propos desquels l'accord fait encore défaut entre juristes et médecins. Le problème fondamental est naturellement celui d'une relation de causalité entre l'accident initial et la névrose ultérieure. Malgré l'absence des données positives de la science médico-psychique expérimentale, le juriste accepte le rôle du traumatisme dans certaines conditions.

D. et S. procèdent d'une méhodologie scientifique visant la concordance entre la pensée et la réalité. Pour eux la supposition d'une « causalité psychique » donnant lieu à une différence de jugement par la cour suprême de justice, est en contradiction avec les principes les plus élémentaires de notre connaissance. D'après D. et S., il faut indemniser les manifestations neuropsychiatriques consécutives au traumatisme, mais d'une manière en quelque sorte objective et sans tenir compte de la personnalité même du malade.

Bibliographie. P. Mollaret.

BRUNHES (J.). **Les méningiomes en plaque de la grande aile du sphénoïde avec ostéome temporo-orbitaire**. *Thèse Paris*, 1939, un vol., 71 p., 12 fig., Croutzet et Depost, édit.

Thèse intéressante, faite sous la direction de Cl. Vincent et consacrée à une variété très importante à connaître de tumeur méningée ; l'essentiel des conclusions est le suivant :

Les méningiomes en plaque de la grande aile du sphénoïde avec ostéome sphéno-temporal sont caractérisés au point de vue anatomique par une tumeur méningée ordinairement peu étendue, en nappe, et un volumineux ostéome. La tumeur méningée, née aux dépens de l'arachnoïde, infiltre la dure-mère et pénètre dans l'os au niveau duquel elle détermine des réactions d'hyperostose.

Histologiquement, il s'agit généralement d'un méningiome nodulaire, encore appelé

pseudo-épithélial par Roussy et Oberling. Au niveau de l'os, les canaux de Havers ont leurs parois fortement épaissies, leur lumière considérablement élargie est bourrée par places de cellules méningiomateuses qui peuvent s'y grouper en amas concentriques, en bulbe d'oignon.

On les observe dans 92 % des cas chez la femme, et principalement entre 40 et 55 ans. L'étiologie en reste inconnue et, si un traumatisme cranien semble parfois jouer un rôle au moins favorisant, l'absence d'antécédents traumatiques dans de nombreux cas ne permet pas d'aboutir sur ce point à des conclusions certaines.

Cliniquement, l'affection se présente pendant la plus grande partie de son évolution comme une affection orbitaire et non comme une tumeur cérébrale. Elle se caractérise par l'apparition simultanée ou succesive d'un exorbitisme et d'une tuméfaction de la région temporale. D'abord très discrets, ces signes s'accentuent lentement et progressivement durant plusieurs années, pendant lesquelles l'acuité visuelle reste normale et l'examen ophtalmologique ne révèle aucune modification pathologique.

Une radiographie du crâne montre une augmentation de volume et une opacification de la paroi externe ou des parois externe et supérieure de l'orbite.

Plus tard, l'acuité visuelle baisse du côté de l'œil exorbité et aboutit à une cécité unilatérale avec atrophie optique. L'ostéome augmente de volume et le processus d'hyperostose peut gagner tous les os qui entourent l'orbite. On ne note par ailleurs qu'un minimum de troubles subjectifs et objectifs ; ils se bornent à quelques douleurs à type névralgique siégeant dans la région temporale et à la constatation d'une limitation de tous les mouvements du globe oculaire due à l'ostéome et non à des paralysies oculomotrices. Ce n'est qu'à la période terminale qu'apparaissent des signes cliniques d'hypertension intracranienne avec baisse de l'acuité visuelle et stase papillaire du côté opposé à la tumeur.

Le diagnostic clinique est des plus faciles. On risque plus de méconnaître cette affection que de la confondre avec d'autres. Seuls, en effet, certains méningiomes en masse de la petite aile du sphénoïde peuvent, après avoir traversé et perforé la partie inférieure de l'écaille du temporal, déterminer une tuméfaction temporale, de l'exorbitisme et présenter sur les films radiographiques des modifications osseuses rappelant d'assez près celles d'un méningiome en plaque.

Le traitement relève uniquement de la neuro-chirurgie. Il consiste à détruire l'ostéome par morcellement, puis à pratiquer l'ablation du petit méningiome en plaque.

Dans tous les cas opérés par le Pr Cl. Vincent, il n'y a pas eu à enregistrer un seul décès postopératoire. Les résultats sont toujours satisfaisants. Lorsque méningiome et ostéome ont été enlevés en totalité, la guérison est définitive. Lorsque l'exérèse de l'ostéome n'a été que partielle en raison de son extension, on observe des récidives locales généralement quelques années plus tard. Et encore, en ce cas, est-il possible d'obtenir une nouvelle amélioration en pratiquant une deuxième intervention chirurgicale.

P. Mollaret.

ROUGEVIN (**H. H.**). **A propos d'un cas de tumeur cérébrale à marche rapide simulant une encéphalite.** *Thèse Nancy*, 1940, un vol., 22 p., Imprimerie St-Paul, édit.

Dans cette intéressante thèse, faite dans la clinique du Pr Maurice Perrin, sont étudiées les tumeurs cérébrales à évolution aiguë, qui simulent bien, par leur allure clinique et leur évolution, les affections inflammatoires de l'encéphale, en particulier une encéphalite léthargique ou postinfectieuse.

Ces tumeurs sont le plus souvent des tumeurs primitives, localisées dans les régions

temporo-pariétales et les lobes frontaux. Leur structure histologique est le plus fréquemment celle du glioblastome multiforme typique avec une tendance envahissante très marquée.

Le diagnostic entre ces tumeurs cérébrales aiguës et les encéphalites est particulièrement difficile ; il ne peut être fait que par la recherche systématique, quand elle est possible, des signes de néoformation intracranienne : examen du fond d'œil, ventriculographie, etc.

Le traitement, dans les cas particulièrement heureux où le diagnostic est fait précocement, est très décevant. Ce sont des tumeurs extrêmement malignes qui aboutissent très rapidement à la mort. Cette issue peut s'expliquer par les hémorragies intratumorales, l'œdème cérébral, l'enclavement du bulbe dans le trou occipital. Ce sont là les causes les plus fréquentes de mort rapide dans les tumeurs cérébrales aiguës où les traitements chirurgicaux ou radiothérapiques sont inefficaces ou surviennent trop tard, la nature véritable de l'affection n'étant bien souvent révélée que *post mortem*.

P. Mollaret.

TROTOT (R.). Les céphalées ; étude séméiologique et pathogénique ; leur mécanisme veineux. *Thèse Paris*, 1940, un vol. de 250 p., A. Legrand, édit.

Dans cette thèse intéressante, élaborée dans le service du Pr Clovis-Vincent, un effort louable est tenté pour analyser le symptôme le plus banal, non seulement de la neurologie, mais de toute la médecine ; en voici les conclusions générales :

Les céphalées constituent un symptôme fonctionnel des plus fréquents. Leur étude est fort délicate. Leur physio-pathologie relève des grands problèmes, récemment encore agités, de la douleur physique en général. Elles tirent cependant leur originalité par rapport aux autres douleurs, du fait qu'une grande partie des récepteurs sensibles se trouvent dans la cavité cranienne, pratiquement close, et qu'ils subissent, de ce fait, les contrecoups des perturbations de l'équilibre hydro-dynamique qui normalement s'y trouve réalisé.

Du point de vue clinique, une classification des céphalées apparaît encore prématurée, si l'on veut s'inspirer de conceptions pathogéniques dont la discussion demeure encore ouverte à l'heure actuelle. Ce qui importe, c'est de conduire méthodiquement l'interrogatoire et l'examen des céphalalgiques : ainsi pourra-t-on, en fin d'analyse, distinguer les céphalalgiques dits « occasionnels », dont la douleur semble intimement liée dans sa genèse, dans son entretien, dans sa disparition, à une affection cliniquement reconnaissable et plus ou moins curable ; les céphalalgiques dits «essentiels», chez lesquels on ne retrouve aucune cause notable, et dont la céphalée semble constituer toute la maladie.

L'étude systématique de la pression veineuse rétinienne chez un certain nombre de céphalalgiques a permis de constater une hypertension dans la veine centrale de la rétine. La signification de ce fait est difficile à établir. Chez les céphalalgiques essentiels, une telle hypertension peut constituer le seul signe objectif décelable. Elle pose alors le problème de céphalées par hypertension veineuse généralisée ou localisée à l'encéphale et à la région oculaire.

Ces constatations et les hypothèses auxquelles elles ont donné lieu permettent d'attirer une fois de plus l'attention sur l'interdépendance des circulations oculaire et encéphalique et de souligner l'intérêt de l'examen systématique du fond d'œil chez les céphalalgiques.

P. Mollaret.

L'ANNÉE PSYCHOLOGIQUE, 2 volumes, 970 pages, fig., 39e année, Alcan, édit. Paris, 1940, prix 200 francs.

Le premier mémoire contenu dans cet ensemble intitulé « *l'Ecorce cérébrale chez l'homme. L'écorce cérébrale et la conscience* » a constitué en 1936 l'objet d'une conférence de Wilder Penfield, à l'Académie de Médecine de New York. L'auteur, après une revue de la littérature sur ce sujet, rend compte, à l'aide d'observations multiples, des constatations faites par stimulation de l'écorce cérébrale, chez des malades conscients et discute de la valeur de ces constatations. Examinant ensuite les troubles épileptiques de la conscience, « états de rêve » et « automatisme », l'auteur conclut de cet ensemble, à la multiplicité des preuves démontrant l'existence, dans le système nerveux central, d'un niveau d'intégration supérieur à celui qu'on trouve dans le cortex, ainsi que la localisation régionale du mécanisme neuronal que cette intégration implique. P. suggère l'hypothèse que cette région se trouve, non dans le nouveau cerveau, mais dans l'ancien, et qu'elle est située au-dessous du cortex et au-dessus du cerveau moyen. Une telle localisation ne voulant pas dire que d'autres parties du cerveau ne jouent aucun rôle, mais que le substrat indispensable de la conscience se trouve en dehors du cortex, probablement dans le diencéphale.

Les enfants inadaptés : tel est le titre du volumineux mémoire de Marcel François, dans lequel ceui-ci, pénétré de la difficulté d'introduire une classification dans la diversité énorme des cas englobés sous le terme d'enfants « difficiles », présente la description des quelques types caractéristiques qui se dégagent de la multiplicité des sujets examinés. Ces divers cas types, sans épuiser la diversité des formes que prend l'inadaptation des enfants, montrent, comme l'a voulu l'auteur, la complexité du problème. Ce denier ne peut actuellement autoriser aucune conclusion ; il semble bien toutefois qu'à chaque cas correspond une explication particulière, applicable à ce seul cas ; ainsi en poursuivant les recherches est-on en droit d'espérer arriver à préciser de plus en plus les causes de l'inadaptation, leurs rapports, et de ce fait les méthodes éducatives susceptibles de réadapter progressivement une certaine proportion de ces enfants.

H. Piéron et J. Segal exposent dans le travail suivant : *Recherches sur la sensibilité tactile digitale par stimulation électrique du nerf culané*, le résultat de leurs investigations ; ces investigations furent suscitées par les problèmes que pose la sensibilité vibratoire, étudiés antérieurement par H. Piéron. Elles ont permis d'établir des constatations importantes que nous nous excusons de ne pouvoir exposer. Du moins nous rapportons l'hypothèse interprétative formulée par H. et S. à la suite de la discussion des faits observés : « Si l'itération n'est pas nécessaire dans l'apport des influx afférents le long des voies périphériques, elle le devient pour assurer, dans les esthésioneurones corticaux, un niveau de l'état d'excitation permettant la réponse sensorielle, de type répétitif ; elle est réalisée par intervention, à côté d'une voie directe d'accès de l'influx afférent, de multiples voies polysynoptiques dans les couches inférieures du cortex récepteur ; par ces voies arrivent des volées successives de neuroquanta ; quand l'intégration est suffisante la réponse est déclenchée dans les neurones ayant reçu le premier influx préparatoire.

L'augmentation du nombre des fibres activées contribuant au bombardement polysynaptique retardé, où l'apport de nouveaux influx directs, par répétition des stimuli, accélère l'établissement du niveau critique de l'état d'excitation (d'où réduction de la latence) et peut permettre l'atteinte de ce niveau critique dans des esthésioneurones que le premier stimulus n'aurait pu faire entrer en action (facilitation rétroactive) ».

Le mémoire de A. M. Pollet : ***Examen critique de l'échelle d'exécution de Pintner et Paterson,*** a pour but de déterminer la valeur de l'échelle de Pintner et Paterson appliquée à des enfants belges d'expression française. Les auteurs, à l'aide des résultats obtenus,

ont essayé de déterminer différentes valeurs relatives à cette échelle. Ils concluent à la valeur de cette dernière spécialement lorsque, employée simultanément avec l'échelle de Binet-Terman, pour le diagnostic de la débilité mentale. A retenir également de cet ensemble de conclusions que les deux échelles mesurent correctement le développement mental général d'un ensemble de sujets ; pour les cas individuels, elles mesurent le développement général, mais sous des aspects différents.

Le problème de la localisation des phosphènes a été repris par A. Schweitzer. Dans son travail intitulé *Recherches sur l'excitation électrique de l'œil humain. Localisation des phosphènes électriques produits par des courants de faible intensité*, l'auteur, après un exposé de la conception et des recherches de G. Bourguignon relatif à la localisation des phosphènes, apporte les premiers résultats expérimentaux sur la question de cette localisation. S. opère par passage de courants constants dans l'œil: Deux électrodes différenciées étant appliquées simultanément sur les paupières du sujet, S. fait des stimulations en utilisant tantôt l'une, tantôt l'autre électrode, sans que le sujet sache d'avance en quel point la stimulation doit avoir lieu. Le sujet fixe un point rouge situé à 2 mètres devant lui ; les régions explorées peuvent être n'importe quel secteur palpébral. Dans ces conditions l'auteur a obtenu des résultats importants en ce qui concerne les phosphènes périphériques ; d'autre part, les travaux de Bourguignon relatifs à l'existence des phosphènes centraux se trouvent confirmés également par ces recherches.

L'essai de détermination de *l'évolution de la sensation du froid en fonction de la durée d'excitation*, s'intègre dans des recherches analogues concernant l'évolution des sensations du chaud, de l'ouïe et du goût. Z. Bujas obtient une série de résultats montrant entre autres que l'évolution de la sensation du froid diffère de celle de la sensation lumineuse ; que le rapport entre le temps de latence et l'intensité de la sensation est différent du rapport existant entre le temps et l'intensité excitatrice ; que la vitesse d'établissement de la sensation de froid croît avec l'accroissement des intensités de la sensation.

E. Geblewicz reprenant l'étude de *La sommation spatiale des excitations thermiques*, expose l'état du problème puis la technique expérimentale par lui suivie. Etudiant les lois de la sommation spatiale des excitations thermiques pour les stimuli en durée indéfinie et en durée brève, l'auteur discute ses propres résultats et conclut: « Quoique nous disposions dans le domaine de la sommation spatiale des excitations thermiques d'un certain nombre de faits expérimentaux, nous ne pouvons pas actuellement en donner une explication satisfaisante ».

G. Nony et H. Piéron apportent dans un dernier mémoire intitulé : *Contribution à la différenciation des processus rétiniens et corticaux dans la vision binoculaire*, certains faits permettant d'impliquer une indépendance réelle des projections juxtaposées des deux yeux au niveau des récepteurs corticaux. Ayant ainsi étudié le papillotement en vision binoculaire, ils affirment que les systèmes de projection des deux rétines juxtaposées dans les centres récepteurs primaires gardent une indépendance tout à fait notable permettant des perceptions distinctes des alternances. Ils montrent de même que l'action contrastante primaire, dont Sherrington a montré le caractère infraperceptif, s'exerce bien au niveau de la rétime et n'est pas un phénomène cortical. Les processus visuels, avec interrelations à des niveaux très différents, les uns précédant et les autres suivant la projection dans les récepteurs corticaux, présentent donc une extrême complexité.

A tout ce riche ensemble font suite, outre de nombreuses analyses bibliographiques. les « notes et revues » suivantes : *Revue critique des seuils différentiels successifs*, par G. Durup et A. Fessard. *Dispositifs techniques de laboratoire*, par A. Fauville. *Le quotient de rendement*, par F. Baumgarten et M. Tramer.

H. M.

ABRAMSON (Jadwiga). L'enfant et l'adolescent instables, 1 vol., 390 pages, fig. et tabl. Alean, édit., Paris, 1940.

Ce travail eomporte quatre parties. A la première, assez brève, eonsaerée à un aperçu historique de la question et à l'exposé même du problème que pose l'instabilité psyehomotriee, fait suite une deuxième partie riehe de multiples observations : observations d'instabilité primaire et essentielle, d'instabilité seeondaire. Après avoir ainsi présenté les observations d'individualités infantiles représentatives de ehaque type elinique d'instabilité, l'auteur, dans une troisième partie, expose dans une vue d'ensemble tout ee ehapitre important de la psyehologie de l'enfant anormal. Le développement intelleetuel général et le raisonnement, le niveau intelleetuel, les aptitudes intelleetuelles spéeiales, le développement moteur et les aptitudes manuelles, le développement affeetif, telles sont les différentes reeherehes effeetuées par l'auteur chez les instables.

A. souligne, au eours de ee travail, le nombre eonsidérable de faeteurs suseeptibles d'intervenir dans une semblable étude ainsi que le déealage, le déséquilibre existant entre ees faeteurs : et dans la dernière partie eonsaerée à la naissance et à l'évolution de l'instabilité, l'auteur a bien mis en lumière eombien doivent entrer en ligne de eompte, non seulement l'évolution générale des tendanees et des aptitudes, mais eneore les eorrespondanees, les rapports et les eorrélations entre les différents faeteurs qui sont en jeu.

Ce volume, préfaeé par M. G. Heuyer qui le définit « un modèle d'étude psyehologique de l'enfant normal et anormal », sera eertainement eonsidéré eomme tel par tous ses leeteurs. H. M.

SANDERS (J.), SCHENK (W. D.) et VAN VEEN (P.). Une famille atteinte de maladie de Pick. (A family with Piek's disease), 1 vol. 124 p., 20 fig., Vitgevers-Maatsehappij, Amsterdam, 1939, prix : f. 4.

Cette importante monographie eomprend les subdivisions suivantes : 1° l'hérédité de la maladie de Piek, étudiée par J. Sanders. 2° Les enquêtes familiales d'ordre psyehologique poursuivies par Sehenk et Sanders. 3° L'aphasie et la déehéanee intelleetuelle traitées par Sehenk. 4° Les reeherehes anatomiques, spéeialement eelles qui eoneernent le eortex des hémisphères faites par Sehenk et van Veen. Elle est basée sur l'étude de quatre générations sueeessives d'une même famille dans laquelle près de la moitié des enfants furent atteints. Les deux générations issues des individus normaux demeurèrent indemnes. Alors que dans les deux branehes de sujets sains, le niveau mental et intelleetuel reste eomparable, il existait de très grosses variations parmi les individus touehés par la maladie. Dans quatre eas l'affeetion était nettement earactérisée, dans quelques autres le syndrome extrêmement atypique ressemblait beaueoup à une atrophie lobaire latente ; eertains autres sujets présentaient un earaetère névropathique plus ou moins net, enfin nombreux étaient les porteurs de tares diverses. La même hétérogénéité se retrouvait dans les branehes les moins importantes. Tous ees faits posent la question de savoir si les syndromes atypiques traduisent une atrophie lobaire à début préeoee ou une simple prédisposition à eette atrophie.

Il apparaît que le syndrome essentiel est eonstitué par un amoindrissement de tous les aetes intentionnels et eonseients. C'est ainsi également que le sens des mots semble perdu, les malades répétant certaines paroles entendues sans qu'ils en réalisent la signification. De toute évidenee ees troubles ont rapidement pour eonséquenee l'interruption de la vie soeiale du malade qui eependant conserve le besoin de maintenir un eertain eontaet avee l'entourage. Les mouvements dits itératifs se manifestent tout d'abord dans le phénomène de la palilalie, plus tard par une motilité très variée des membres et du trone. Par la suite, la marche, la station debout deviennent impossibles

ainsi que le langage, les malades réalisent alors l'aspect de la paraplégie en flexion et ne conservent de leur activité que ce qui peut maintenir les possibilités d'alimentation.

L'étude anatomique montre que cette atrophie lobaire résulte d'un mystérieux processus atrophique des neurofibrilles. Ce processus, très prononcé au niveau du cortex cérébral, ne respecte que très rarement les autres régions du système nerveux central. Des altérations importantes furent également rencontrées au niveau du cervelet, des olives bulbaires, de la substance grise, dans les tubercules mamillaires, dans les noyaux végétatifs du diencéphale, mais surtout dans le corps strié et le thalamus. La diffusion des lésions était très inégale et quoique phylogénétiquement, les formations les plus jeunes étaient généralement les plus atteintes, les anciennes présentaient des altérations parfois même aussi intenses. Les formations à myélinisation précoce étaient peu ou gravement atteintes. Les auteurs supposent qu'une telle atrophie susceptible d'atteindre n'importe quel territoire, débute en réalité dans les régions présentant le moins d'importance vitale ; les formations les plus indispensables à la vie ne seraient pas atteintes ou seulement plus tardivement. L'étude de l'atrophie corticale a montré par ailleurs que la disparition des éléments cellulaires n'est pas limitée à une couche déterminée : il n'est même pas certain que le processus débute par une seule couche, attendu que parmi les diverses préparations étudiées, les plus grandes différences, furent observées. En outre, les auteurs attirent également l'attention sur le fait que les régions corticales apparemment respectées présentent presque constamment une diminution du protoplasme par rapport au noyau.

Toutes les recherches poursuivies par S. S. et V. ont abouti à une telle diversité de constatations qu'aucune conclusion certaine ne peut être formulée. Les auteurs soulignent la nécessité de nouvelles investigations tant cliniques qu'anatomiques et l'importance des enquêtes familiales poussées très loin grâce aux méthodes modernes. Le compte rendu des cas étudiés et une bibliographie complètent ce travail qui constitue une contribution très intéressante à l'étude de la maladie de Pick. H. M.

KRABBE (Knud H.). Etudes sur la morphogénèse du cerveau chez les reptiles. (Studies on the morphogenesis of the brain in reptiles), 1 vol., 87 p., 23 planches hors texte, E. Munksgaard, édit., Copenhague, 1939.

Le Pr. Ivar Broman, Directeur de l'Institut Tornblad d'Embryologie comparée de Lund, a bien souligné dans la préface de cet ouvrage l'autorité internationale que l'auteur a su acquérir dans le domaine de l'embryologie, par la valeur de ses longues et patientes recherches. Parmi les trois plus importants de ses travaux, celui consacré à l'organe pariétal chez les reptiles, mérite une place spéciale. C'est de l'évolution embryonnaire de la forme du cerveau chez cinq types différents de reptiles que traitent ces nouvelles pages, d'une présentation impeccable, suivies de quatre-vingt-dix-sept figures éditées en vingt-trois planches hors texte. Dans une telle œuvre qui n'a pas exigé moins de trois années, K. a utilisé le riche ensemble de coupes sériées existant à l'Institut Tornblad. D'autres travaux du même ordre avaient déjà été publiés par quelques auteurs, mais il s'agissait de données fragmentaires n'intéressant que des territoires limités. K. s'attachant au seul développement de la morphologie cérébrale externe donne pour chacune des cinq espèces considérées (*gongylus, chamaeleo, chelydra, alligator, tropidonotus*) les descriptions de quatre stades embryologiques. Malgré les inévitables difficultés d'appréciation de ces états considérés chez des animaux de tailles très diverses, l'auteur s'est efforcé de réaliser un travail de synthèse qui permet de tirer certaines conclusions relatives aux lois de l'évolution. A quel moment et de quelle manière le cerveau dans sa forme originelle, commence-t-il à subir des variations ? Quelles sont les régions

paraissant se développer avec une particulière rapidité ou de façon plus ou moins précoce dans les différents groupes de reptiles ? Tels sont les problèmes que l'auteur soulève et essaye de préciser d'après les descriptions comparées de ces divers stades embryologiques.

Il apparaît ainsi qu'aux stades de début les variations entre les différents cerveaux considérés sont minimes. Toutefois, c'est à une phase encore relativement précoce, alors que le diencéphale occupe un volume important et que le mésencéphale n'est pas encore divisé en hémisphères, que le cerveau commence à se développer dans des directions diverses. C'est le cerveau du caméléon qui présente, par rapport à la moyenne, les plus grandes divergences ; le rhinencéphale ne se développe pas, le télencéphale ne le fait que très faiblement, alors que le mésencéphale et le thalamus semblent diriger le développement. Au contraire, chez *chelidra* le développement du thalamus est relativement lent. Ces faits sont probablement en rapport avec des fonctions ultérieures et spécialement chez le caméléon, celles de la vision et de la motilité linguale. L'auteur souligne d'autre part les variations très spéciales constatées à partir d'un stade embryonnaire précoce au niveau du toit du diencéphale et de la partie postérieure du toit du télencéphale (la paraphyse). Ainsi que d'autres chercheurs l'avaient déjà mentionné, il n'est pas impossible qu'il s'agisse ici d'un cerveau primordial à organes impairs, œil primordial (l'épiphyse) et organe primordial stéthacoustique (la paraphyse).

En terminant l'auteur conclut que la précocité des différences constatées chez les embryons des divers ordres de reptiles semble indiquer que leur ancêtre commun se place à une époque extrêmement reculée et que la différenciation entre les différents ordres a débuté à un stade relativement très primitif. La différenciation précoce constatée pour le cerveau du caméléon, traduirait une évolution très poussée de ce dernier par rapport aux autres sauriens.

A noter que ce travail, qui fera date dans le domaine de l'embryologie, comporte également diverses données relatives à la répartition cellulaire dans différentes régions du cerveau. H. M.

NEEL (Axel V.). La teneur en cellules et en protéines du liquide cérébro-spinal normal. (The content of cells and proteins in the normal cerebro-spinal fluid). 1 vol., 142 p., Munksgaard, Copenhague, 1939, prix 9 Cour. dan.

Parmi les différents buts poursuivis dans ce travail, N. se propose de signaler les erreurs généralement admises dans les estimations des valeurs cellulaires et protéiques du liquide céphalo-rachidien normal. En se basant sur une étude critique sévère de la littérature et sur les résultats obtenus par ses propres recherches poursuivies sur les liquides C.-R. des malades du Service de Neuro-psychiatrie de Copenhague, l'auteur considère que les chiffres admis comme normaux sont généralement trop élevés.

Si l'on tient compte de l'importance clinique des variations de la valeur des albumines et des éléments cellulaires, il apparaît évidemment regrettable d'imaginer qu'à l'heure actuelle encore, des divergences peuvent exister entre certains quant à l'appréciation de ces valeurs. N. s'est également proposé de démontrer l'importance des variations protéiques minimes pour le diagnostic des maladies organiques dans le système nerveux central. La mise en évidence de modifications, même minimes, dans le chiffre des albumines et des cellules, ou dans les deux à la fois, peut avoir une valeur décisive en neurologie et en psychiatrie. Enfin pour l'auteur les modifications liquidiennes ne doivent pas être seulement appréciées quantitativement, mais aussi et plus spécialement qualitativement, car elles traduisent souvent le retentissement sur le liquide C.-R., d'influences pathologiques lointaines profondément situées.

Ce travail a été réalisé en un ensemble de six chapitres. Le premier, dit d'introduction, comporte l'historique de la question et expose les données essentielles relatives au sucre, aux substances perméables, au pH, à l'importance diagnostique des faibles variations cellulaires et protéiques. Dans le deuxième chapitre consacré aux cellules, sont exposées les acquisitions successives anglo-américaines, françaises, allemandes, scandinaves, faites dans ce domaine. Suit un autre chapitre relatant les propres résultats de l'auteur dans cette même matière. Dans un esprit analogue, les pages suivantes traitent des albumines, de leurs méthodes de détermination, puis des constatations personnelles de N. Le dernier chapitre constitue un exposé très détaillé des techniques employées dans ces recherches. Enfin une très importante bibliographie complète cet ensemble d'un intérêt pratique réel. H. M.

RYLANDER (Gösta). **Changements de la personnalité après interventions sur les lobes frontaux.** (Personality changes after operations on the frontal lobes), 1 vol., 327 p., 28 tableaux et fig. *Acta Psychiatrica et Neurologica, supplément* xx, Copenhague, 1939.

Ce travail constitue le fruit de longues observations poursuivies chez trente-deux malades, opérés du lobe frontal au cours des années 1931 à 1938 à la clinique Neurologique du Serafimer Hospital. Si le domaine des recherches psychiatriques y apparaît comme le plus important, les questions relatives à l'état constitutionnel et neurologique des malades y furent également étudiées avec soin.

Dans un premier chapitre d'historique, l'auteur rappelle toute l'importance et la richesse de la bibliographie traitant de la physiopathologie des lobes frontaux, ainsi que les divergences de vues auxquelles les données cliniques et expérimentales ont pu donner naissance. R. avait primitivement envisagé un plan de travail qui aurait consisté à comparer au point de vue de leur état mental, avant et après opération, les malades atteints de tumeur des lobes frontaux et ceux porteurs de tumeurs des autres régions cérébrales. Par la suite une telle méthode dut être, pour diverses raisons, abandonnée, l'auteur choisissant définitivement celle des tests psychologiques. Ces tests qui exigent une rigoureuse sélection ne sauraient être exempts de critiques et ne peuvent constituer un moyen d'analyse absolument complet de la symptomatologie frontale ; ils demeurent également en partie conditionnés, dans leur interprétation, par chaque observateur ; mais en raison même du nombre des sujets testés, la statistique globale devait conduire à des résultats intéressants. R. décrit les différents tests choisis (test de l'attention, de la mémoire, de l'énumération de noms, de l'arithmétique, des mots abstraits, des proverbes et des fables, de Rothman, de Kraepelin, etc.), et la manière dont ils furent utilisés ; en outre, pour chaque malade et pour chaque témoin, une détermination complète de l'âge mental fut faite à l'aide des tests de Binet-Simon modifiés.

L'exposé des observations de trente-deux malades rédigé en petits caractères, n'occupe pas moins de cent soixante-quinze pages ; une des raisons particulières de leur intérêt réside dans ce fait que les malades ont le plus souvent pu être suivis et réexaminés au cours de plusieurs années après l'opération. Ces sujets ne furent en effet pas pris au hasard, mais seuls les cas opérables, à pronostic favorable, avaient été retenus.

Dans le chapitre suivant l'auteur expose, en une sorte de synthèse, l'ensemble des symptômes observés avant l'intervention et la fréquence de chacun d'eux : les troubles mentaux atteignaient la sphère émotionnelle et se caractérisaient en particulier par de l'irritabilité, de l'euphorie, une sensibilité excessive ou amoindrie, etc. Les troubles intellectuels, tels que perte d'intérêt pour le travail professionnel, amoindrissement de l'initiative, existaient chez la plupart des malades. Existaient encore de façon presque constante : la céphalée, les altérations du fond d'œil. A retenir l'existence quoique

moins fréquente d'un affaiblissement de l'olfaction, de convulsions ou de pertes de connaissance, de vomissements, de vertiges, de paralysie faciale, de paralysie des extrémités, de troubles de la marche ou de l'équilibre, d'adiadococinésie, de nystagmus, d'inégalité pupillaire, de diplopie, de troubles des réflexes, d'hallucinations olfactives et visuelles. L'intervalle compris entre la survenue des premiers symptômes et l'intervention a varié de deux mois à douze ans mais était généralement inférieur à une année. Le psychisme, chez trente de ces trente-deux malades privés d'une partie de leurs lobes frontaux, est apparu nettement différent après l'opération. A noter même que, pour ces deux cas faisant exception, il s'agissait d'un abcès et d'un kyste, tous deux intéressant les lobes frontaux du côté gauche. Les modifications furent qualitatives et quantitatives, dans les sphères émotionnelle, psycho-motrice, volitionnelle, intellectuelle élémentaire et supérieure, végétative. Enfin il ne semble pas exister la moindre différence entre les sujets porteurs de lésions du lobe frontal droit ou gauche. De longues excisions semblent entraîner plus de troubles que des excisions minimes. La constatation de certains troubles végétatifs fut observée de façon trop inconstante pour pouvoir leur attribuer la moindre signification ; par contre, la conclusion certaine, qui se dégage de cet ensemble, est la suivante : l'ablation d'une partie des lobes frontaux entraîne des modifications psychiques certaines. Elles ne sont habituellement pas d'une gravité telle que la vie sociale du malade en soit anéantie, mais peuvent déterminer une incapacité absolue de tout travail intellectuel. En conséquence, les séquelles mentales, quelque importantes qu'elles puissent apparaître aux yeux d'un psychiatre, ne constituent pas une contre-indication à l'ablation partielle des lobes frontaux toutes les fois qu'elles peuvent être largement contrebalancées par les bénéfices d'une intervention.

Quinze pages de bibliographie complètent ce travail faisant le plus grand honneur aux maîtres scandinaves qui l'ont inspiré. H. M.

Le gérant : J. CAROUJAT.

Imprimé par la Société française d'Imprimerie et de Librairie à Poitiers (France), 1941.
Published in France.